

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München
Direktor: Professor Dr. med. RUDOLF ZENKER

Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der Fallotschen Tetralogie

Habilitationsschrift

zur Erlangung der Venia legendi
und Ernennung zum Privatdozenten
in der Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilian-Universität
zu München

vorgelegt

von

Dr. med. Werner Klinner

aus München

1961

Druck der Universitätsdruckerei H. Stürtz AG., Würzburg

Tag der Probevorlesung: 21. Juni 1961

Tag der Ernennung zum Privatdozent: 18. August 1961

Sonderdruck aus

Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie, Band 44 (1962)

Springer-Verlag, Berlin · Göttingen · Heidelberg

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München
(Direktor: Professor Dr. med. RUDOLF ZENKER)

Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der Fallotschen Tetralogie

Von

W. KLINNER

Mit 25 Abbildungen



Inhalt

	Seite
I. Allgemeine Ausführungen über die Fallotsche Tetralogie	62
1. Historischer Überblick und Begriffsdefinition	62
2. Statistik	62
3. Embryologie	63
4. Pathologische Anatomie	63
5. Hämodynamik	65
6. Klinik	65
a) Anamnese	65
b) Klinischer Befund	66
c) Röntgen	66
d) Blutbefunde	66
e) EKG	67
f) Herzkatheter	67
g) Angiokardiographie	67
II. Zur chirurgischen Behandlung der Fallotschen Tetralogie	67
1. Historischer Überblick	67
2. Allgemeine Probleme der Korrektur der Fallotschen Tetralogie	68
3. Eigene tierexperimentelle Untersuchungen zur Korrektur der Fallotschen Tetralogie	69
III. Eigenes klinisches Krankengut.	77
1. Übersicht.	77
2. Indikationsstellung zur Operation	78
a) Anastomosenoperation nach BLALOCK	79
b) Pulmonalklappensprengung oder Infundibulumresektion nach BROCK	80
c) Totale Korrektur der Fallotschen Tetralogie	80
3. Technik der Korrektur	81
a) Perfusion.	82
b) Operatives Vorgehen.	82
4. Ergebnisse	85
a) Übersicht	85
b) Aufgliederung der Todesfälle	89
c) Ergebnisse bei den überlebenden Kranken	93
d) Postoperative Befunde	94
IV. Jetziges Vorgehen bei der Korrektur der Fallotschen Tetralogie	99
1. Indikationsstellung zur Operation	99
2. Vorbehandlung	99
3. Perfusion	100
4. Operative Technik.	101
5. Postoperative Behandlung	104
a) Blutverlust und Ersatz.	104
b) Flüssigkeitsbilanz	105

	Seite
c) Elektrolyte	105
d) Digitalisierung	106
e) Antibiotica	106
6. Postoperative Komplikationen und ihre Behandlung	107
a) Von seiten von Herz und Kreislauf	107
b) Metabolische Acidose	107
c) Blutungen	108
d) Pulmonale Komplikationen	109
e) Herzblock	110
f) Spätkomplikationen	110
Zusammenfassung	111

Literatur

1. FALLOT, A.: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille-méd. **25**, 77, 138, 207, 270, 341, 403 (1888).
2. BENNET, L. R.: Sandiforts observations. Bull. Hist. Med. **20**, 539 (1946).
3. SANDIFORT, E.: Observationes anatomico-pathologicae. Ludg. Bat. P. v. d. Eyk et DVygh 1777.
4. SABISTON jr., D. C., and A. BLALOCK: The tetralogy of Fallot, tricuspid atresia, transposition of the great vessels and associated disorders. In Handbuch der Thoraxchirurgie, Bd. II, S. 697—736. Berlin: Springer 1959.
5. STENSEN, N.: In Thomas Bartholin. Acta med. philosophica, hafniensa **1**, 202 (1671/72).
6. WILLINS, F. A., and T. J. DRY: A history of the heart on circulation. Philadelphia: W. B. Saunders Company 1948.
7. EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. B. S. 294—353 in S. E. GOULD. Pathology of the heart. Springfield, Ill.: Ch. C. Thomas 1960.
8. McCORD, M. C., J. VAN ELK and S. G. BLOUNT jr.: Tetralogy of Fallot: Clinical and hemodynamic spectrum of combined pulmonary stenosis and ventricular septal defect. Circulation **16**, 736 (1957).
9. ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital heart disease. Amer. Heart Assoc. New York 1936.
10. WOOD, P.: Diseases of the heart and circulation, 2. Aufl. Philadelphia: J. B. Lippincott 1957.
11. OBER, W. B., and T. E. MOORE jr.: Congenital cardiac malformations in the neonatal period: an autopsy study New Engl. J. Med. **253**, 271 (1955).
12. McMAHON, B., T. McKEOWN and R. G. RECORD: The incidence and life expectation of children with congenital heart disease. Brit. Heart J. **15**, 121 (1953).
13. McKEOWN, T., B. McMAHON and C. G. PARSONS: The familial incidence of congenital heart disease. Brit. Heart J. **15**, 273 (1953).
14. GREEN and DOGRAMACI: Cit. W. L. AYCOCK and T. H. INGALLS, Maternal disease as a principale in the epidemiology of congenital anomalies with a review of Rubella. Amer. J. Sci. **212**, 366 (1946).
15. WILSON, J. F., and J. WARKANY: Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamin A. Deficient rats. Amer. J. Anat. **85**, 113 (1949).
16. EDWARDS, J. E., A. H. BULBULIAN and H. M. ROGERS: Pathologic and embryologic considerations in tetralogy of Fallot. Proc. Mayo Clin. **22**, 166, 172.
17. BROCK, R. C.: The surgery of pulmonary stenosis. Brit. med. J. **1949 II**, 399.
18. SELLORS, T. H., and J. R. BELCHER: Surgical relief of congenital cyanotic heart-disease. Lancet **1950 II**, 887.
19. BURKE, E. C., J. W. KIRKLIN and J. E. EDWARDS: Sites of obstruction to pulmonary blood flow in tetralogy of Fallot. Proc. Mayo Clin. **26**, 498 (1951).
20. KOLETSKY, S.: Congenital bicuspid pulmonary valves. Arch. Path. (Chicago) **31**, 338 (1941).
21. CHASE, W. H.: Persistent cloaca and tetralogy of Fallot. J. techn. Meth. **12**, 162 (1929).
22. EAST, T., and W. G. BARNARD: Pulmonary atresia and hypertrophy of the bronchial arteries. Lancet **1938 I**, 834.
23. STERNBERG, POTTS, PHILIPSBORN and GIPSON cit. n. J. E. EDWARDS: Path. of the Heart. Springfield: Ch. C. Thomas 1960. Pathological case No 413. Case Rep. Child. mem. Hosp. (Chicago) **6**, 816 (1947).
24. TOSETTI, R., A. ACTIS-DATO and P. F. ANGELINO: Histopathologie des petits vaisseaux pulmonaires dans les sténoses congénitales de l'artère pulmonaire. Arch. Mal Coeur **46**, 780 (1953).
25. DAMMANN jr., J. F., and CH. FERENCZ: The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. Amer. Heart J. **52**, 7 (1956).

26. EDWARDS, J. E.: Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease. *Circulation* **15**, 164 (1957).
27. RICH, A. R.: A hitherto unrecognized tendency to the development of widespread pulmonary vascular obstruction in patients with congenital pulmonary stenosis (tetralogy of Fallot). *Bull. John Hopk. Hosp.* **82**, 389 (1948).
28. HALEB, M. R., and A. A. LIEBOW: Collateral circulation to the lungs in congenital pulmonary stenosis. *Bull. int. Ass. med. Mus.* **28**, 1 (1948).
29. CHRISTELLER, E.: Funktionelles und anatomisches bei der angeborenen Verengung und dem angeborenen Verschuß der Lungenarterie, insbesondere über die arteriellen Kollateralbahnen bei diesen Zuständen. *Virchows Arch. path. Anat.* **223**, 40 (1917).
30. BRITTON, R. C., J. T. WESTON and B. H. LANING: Plastic injection technics in pediatric pathology with particular reference to roentgenographic study of injected specimens. *Bull. int. Ass. med. Mus.* **31**, 124 (1950).
31. COLLISTER, R. M., J. DANKMEYER, H. A. SNELLEN and W. H. VAN DER WEL: Postmortem x ray studies of congenital malformations of the heart. *A.M.A. Arch. Path.* **55**, 31 (1953).
32. TAUSSIG, H. B.: Clinical and pathological findings in cases of truncus arteriosus in infancy. *Amer. J. Med.* **2**, 26 (1947).
33. CAMPELL, M.: Cyanosis and morbis coeruleus. *Guy's Hosp. Gaz.* **62**, 43 (1948).
34. COOLEY, R. N., H. T. BAHNSON and C. R. HANLON: Angiography in congenital heart disease of cyanotic type with pulmonic stenosis or atresia. *Radiology* **52**, 329 (1949).
35. BING, R. J., L. D. VANDAM and F. D. GRAY jr.: Physiological studies in congenital heart disease. II. Results of preoperative studies in patients with tetralogy of Fallot. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **80**, 121 (1947).
36. MANNHEIMER: *Zit. nach D. C. SABISTON jr. u. A. BLALOCK s. unter 4.*
37. TAUSSIG, H. B., and R. BAUERSFELD: Follow up studies on the first 1000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia. *Ann. intern. Med.* **38**, 1 (1953).
38. — Congenital malformations of the heart. The Commonwealth Fund New York 1947.
39. BLALOCK, A., and H. B. TAUSSIG: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J. Amer. med. Ass.* **128**, 189 (1945).
40. POTTS, W. J., S. SMITH and S. GIBSON: Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery for certain types of congenital heart disease. *J. Amer. med. Ass.* **132**, 629 (1946).
41. BROCK, R. C.: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital valvular pulmonic stenosis, report of three cases. *Brit. med. J.* **1948**, 121.
42. RUMEL, W. R.: The surgical treatment of tetralogy of Fallot. Report of the Section on Cardiovascular Surgery American College of Chest Physicians Diseases of the Chest XXXIV, No 1 (1958).
43. BIGELOW, W. G., J. C. CALLAGHAM and J. A. HOPPS: General hypothermia for experimental intracardiac surgery. *Ann. Surg.* **132**, 849 (1950).
44. LILLEHEI, C. W.: Controlled Cross Circulation for directvision intracardiac surgery. Correction of ventricular septal defects, atrioventricularis communis and tetralogy of Fallot. *Postgrad. Med.* **17**, 388 (1955).
45. —, and R. A. DE WALL: Design and clinical application of the helix reservoir pump-oxygenator system for extracorporeal circulation. *Postgrad. Med.* **23**, 561 (1958).
46. GIBBON jr., J. H.: The maintenance of life during experimental occlusion of the pulmonary artery followed by survival. *Surg. Gynec. Obstet.* **69**, 602 (1939). Recent advances in cardiovascular physiology and surgery. Symposium of the Minnesota Heart Ass. Mayo Clinic Sept. 1953.
47. BJÖRK, V. O.: Brain perfusions in dogs with artificially oxygenated blood. *Acta chir. scand.* **96**, Suppl. 137, 1 (1948).
48. LILLEHEI, C. W., M. COHEN, H. E. WARDEN and R. L. VARCO: Complete anatomical correction of the tetralogy of Fallot defects. *Arch. Surg. (Chicago)* **73**, 526 (1956).
49. KIRK, R. E., and D. F. OTHMER: Encyclopedia of chemical technology. vol. 14, pp. 710, 814, 840. New York: The Interscience Encyclopedia, Inc. 1955. *Zit. nach HARRISON s. Nr 54.*
50. MASON, J. P., and J. F. MANNING: The technology of plastic and resins, p. 294. New York: D. van Nostrand Co. 1943.
51. USHER, F. C., and J. P. GANNON: Marlex mesh, a new plastic mesh for replacing tissue defects. *A.M.A. Arch. Surg.* **78**, 131 (1959).
52. KAY, H. J., and R. A. GAERTNER: A simplified pump oxygenator with flow equal to normal cardiac output. *Surg. Forum* **7**, 267 (1956).
53. KIRKLIN, J. W.: Persönliche Mitteilung.
54. HARRISON, J. H.: Synthetic materials as vascular prostheses. *Amer. J. Surg.* **95**, 3 (1958).
55. KIRKLIN, J. W.: Persönliche Mitteilung.
56. GROSS, R. E.: Open-heart surgery for repair of congenital defects. *New Engl. J. Med.* **260**, 1047 (1959).
57. BIGELOW, W. G.: Persönliche Mitteilung.

58. BROCK, R. C.: Vortrag auf dem 4. Kongreß der Europäischen Vereinigung für Herz- und Gefäßchirurgie, Barcelona 1.—3. Sept. 1960.
59. ZENKER, R., G. HEBERER, H. G. BORST, H. GEHL, W. KLINNER, R. BEER u. M. SCHMIDT-MENDE: Eingriffe am Herzen unter Sicht. Dtsch. med. Wschr. **84**, 577, 649 (1959).
60. BROWN, I. W., W. WIRT, W. SMITH, W. G. YONG and W. C. SEALY: Experimental and clinical studies of controlled hypothermia rapidly produced and corrected by a blood heat exchanger during extracorporeal circulation. J. thorac. Surg. **36**, 497, 530 (1958).
61. BROWN, I. W., W. SMITH jr., W. WIRT and W. O. EMMONS: An efficient blood heat exchanger for use with extracorporeal circulation. Surgery **44**, 372 (1958).
62. FERENCZ, CH.: The pulmonary vascular bed in Tetralogy of Fallot. I. Changes associated with pulmonic stenosis. Bull. Johns Hopk. Hosp. **106**, 81 (1960).
63. LILLEHEI, C. W., M. COHEN, H. E. WARDEN, R. C. READ, J. B. AUST, R. A. DE WALL and R. L. VARCO: Direct-vision intracardiac surgical correction of the tetralogy and pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects. Ann. Surg. **142**, 418 (1955).
64. KIRKLIN, J. W., C. DWIGHT, D. C. MCGOON and J. W. DUSHANE: Surgical treatment of ventricular septal defect. J. thorac. Surg. **40**, 763 (1960).
65. — D. C. MCGOON, R. T. PATRICH and R. A. THEYE: What is adequate perfusion? In J. G. ALLEN, Extracorporeal circulation, p. 125—138. Springfield, Ill.: Ch. C. Thomas 1958.
66. MARX, R., u. H. G. BORST: Über Blutgerinnung und Blutstillung bei Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs. Thoraxchirurgie (im Druck).
67. LYONS, W. S., J. W. DUSHANE and J. W. KIRKLIN: Postoperative care after whole-body perfusion and open intracardiac operations. J. Amer. med. Ass. **173**, 625 (1960).
68. BARNARD, CH. N., R. A. DE WALL, R. L. VARCO and C. W. LILLEHEI: Pre- and post-operative care for patients undergoing open cardiac surgery. Dis. Chest **35**, 194 (1959).
69. LÖHR, B., H. MEESSEN u. R. POCHÉ: Elektronenmikroskopische Untersuchungen des Herzmuskels vom Hund bei experimentellem Herzstillstand durch Kaliumcitrat und Anoxie. Arch. Kreisl.-Forsch. **33**, 108 (1960).
70. KIRKLIN, J. W., F. H. ELLIS, D. C. MCGOON, J. W. DU SHANE and H. J. C. SWAN: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. J. thorac. Surg. **37**, 22 (1959).
71. SENNING, A.: Surgical treatment of right ventricular outflow tract stenosis combined with ventricular septal defect and right-left shunt (Fallot's Tetralogy). Acta chir. scand. **117**, 73 (1959).
72. COOLEY, D. A., J. K. LATSON and A. S. KEATS: Surgical considerations in repair of ventricular and atrial septal defects utilizing cardiopulmonary bypass. Surgery **43**, 214 (1958).
73. CLELAND, W. P., A. J. W. BEARD, H. H. BENTALL, M. B. BISHOP, M. V. BRAIMBRIDGE, L. L. BROMLEY, J. F. GOODWIN, A. HOLLMAN, W. F. KERR, E. B. LLOYD-JONES, D. G. MELROSE and L. J. TELIVUO: The treatment of ventricular septal defect. Brit. med. J. **1958II**, 1369.
74. CLELAND, W. P.: Persönliche Mitteilung.
75. STIRLING, G. R., P. H. STANLEY and C. W. LILLEHEI: Effects of cardiac bypass and ventriculotomy upon right ventricular function, with report of successful closure of ventricular septal defect by use of atriotomy. Surg. Forum **8**, 433 (1957).
76. COGGIN, C. J., E. ELLSWORTH, WAREHAM and R. H. SELVESTER: Postventriculotomy right bundle-branch block: Its etiology 33 rd. Scientific sessions of the American Heart Association St. Louis, Mo. 21.—23. Okt. 1960; s. auch Circulation **22**, 734 (1960).
77. STURTZ, G. S., J. W. KIRKLIN, E. C. BURKE and M. H. POWER: Water metabolism after cardiac operations involving extracorporeal circulation. Circulation **16**, 941 (1957).
78. BAHNSON, H. T., A. D. BOYD, R. E. TREMBLAY and F. C. SPENCER: Estimation of cardiac output in patients in early postoperative period. Read before the Amer. Surgical Assoc. San Francisco April 15—17, 1959.
79. PATERSON, S. W.: Antagonistic action of carbon dioxide and adrenalin on heart. Proc. roy. Soc. **88**, 371 (1915).
80. NAHAS, G. G.: Effect of hydrocortisone on acidotic failure of isolated heart. Circulat. Res. **5**, 489 (1957).
81. SCHWARZ, K.: Untersuchungen über den Plasma-Cortisol-Spiegel und die Ausscheidung der 17-OHCS und 17-Ketosteroide bei angeborenen Herzfehlern mit Blausucht. Vorgetragen auf dem 1. Internat. Endokrinologen-Kongr. Kopenhagen 1960.
82. WALL, R. A. DE, H. E. WARDEN, J. C. MELBY, H. MINOT, R. L. VARCO and C. W. LILLEHEI: Physiological responses during total body perfusion with a pump-oxygenator. J. Amer. med. Ass. **165**, 1788 (1957).
83. ITO, I., W. R. FAULKNER and W. J. KOLFF: Metabolic acidosis and its correction in patients undergoing open heart operation. Cleveland Clin. Quart. **24**, 193 (1957).
84. WEIRICH, W. L., V. L. GOTT and C. W. LILLEHEI: Treatment of complete heart block by combined use of myocardial electrode and artificial pacemaker. Surg. Forum **8**, 360 (1957).

I. Allgemeine Ausführungen über die Fallotsche Tetralogie

1. Historischer Überblick und Begriffsdefinition

Seit der Beschreibung einer Herzfehlerkombination von 1. Ventrikelseptumdefekt, 2. Pulmonalstenose, 3. über dem Ventrikelseptumdefekt reitender Aorta und 4. Hypertrophie des rechten Ventrikels durch den französischen Mediziner ETIENNE LOUIS ARTHUR FALLOT (1) aus Marseille ist diese als Fallotsche Tetralogie in die medizinische Nomenklatur eingegangen und bis heute als solche geläufig.

FALLOT war jedoch bei weitem nicht der erste, der auf diesen Herzfehler hingewiesen hat. Nach BENNET (2) kommt die erste Beschreibung von SANDIFORT (3) im Jahre 1777. Nach D. C. SABISTON jr und A. BLALOCK (4) liegt jedoch noch eine frühere Beschreibung aus dem Jahre 1672 von STENSEN (5) vor. Andere Beschreibungen aus dem 17. und 18. Jahrhundert stammen von W. HUNTER, FARRE, GINTROP (zit. nach WILLINS 1948) (6). FALLOT stellte vor allem die klinisch-pathologischen Beziehungen bei den Fällen heraus, bei denen eine schwere Pulmonalstenose vorlag. Als gemeinsames Kennzeichen hob er die Blausucht hervor; er spricht ausdrücklich von einer „maladie bleue“.

Neuere Anschauungen vor allem von EDWARDS (7) gehen dahin, daß bei Vorliegen der gleichen anatomischen Bedingungen grundlegend andere funktionelle und hämodynamische Verhältnisse bestehen können. So kann die Blausucht mehr oder weniger fehlen, da sie in erster Linie vom Grad der Pulmonalstenose abhängt, in gewisser Weise freilich auch von der Menge des reduzierten Hämoglobins. McCORD (8) (1957) weist darauf hin, daß Fälle, die anatomisch dem Bild einer Fallotschen Tetralogie entsprechen, klinisch und funktionell als gewöhnlicher Ventrikelseptumdefekt ohne Pulmonalstenose anzusprechen sein können. Es muß daher die Frage aufkommen, ob der Ausdruck Fallotsche Tetralogie überhaupt noch gerechtfertigt ist. Nach EDWARDS (7) sollte er nur noch verwendet werden, wenn es um Kennzeichnung des anatomischen Bildes geht. Vom funktionellen Standpunkt wäre eine Aufzählung der einzelnen Fehler eventuell mit den funktionellen Auswirkungen zutreffender und deshalb vorzuziehen. Gerade für die Auswertung chirurgischer Ergebnisse erlangt dieser Punkt eine besondere Wichtigkeit, da, wie wir später noch sehen werden, grundlegende Unterschiede in Operationstechnik und -erfolg bestehen, je nachdem es sich um eine hochgradige Pulmonalstenose mit starker Rechtslage der Aorta handelt, oder aber ob trotz Pulmonalstenose überhaupt keine Cyanose besteht.

Nachdem der Ausdruck Fallotsche Tetralogie aber nun auch heute noch allgemein angewendet wird, erscheint es am zweckmäßigsten, ihn für diese Arbeit beizubehalten.

2. Statistik

Über das Vorkommen der Fallotschen Tetralogie finden sich unterschiedliche Angaben, je nachdem, ob es sich um Obduktions- oder klinisches Material handelt, oder ob bei der Auswahl der Fälle eine bestimmte Problemstellung vorhanden war. Nach der Obduktionsstatistik von ABBOT (9), in der 1000 Fälle von angeborenen Herzfehlern erfaßt werden, nimmt die Gruppe der Fallotschen Tetralogien 15%, nach der klinischen Statistik von P. WOOD (10) 11% aller angeborenen Herzfehler ein. Unter 357 Herzen mit angeborenen Fehlern, die an der Mayo-Clinic untersucht werden konnten, war der anatomische Typ der Fallotschen Tetralogie 28mal vertreten, also in 8% der Fälle. OBER und MOORE (11) (1953), die bei ihrem Material nur die Todesfälle durch angeborene Herzfehler in der Neugeborenen-Periode sammelten, kommen für die Fallotsche Tetralogie auf 4%. Im Hinblick darauf, daß die Statistik von WOOD (10) zu einem Zeitpunkt aufgestellt wurde, als die modernen Methoden der Herzdiagnostik schon eine weitgehend vollständige Erfassung der Fälle ermöglichte, erscheint es berechtigt, mit einer Häufigkeit der Fallotschen Tetralogie bei Geburt von 10—15% aller angeborenen Herzfehler zu rechnen.

Nach einer Statistik von McMAHON, McKEOWN und RECORD (12), der im wesentlichen die Bundesstatistik entspricht, befinden sich unter den Lebendgeburten etwa 3,5‰ angeborene Herzfehler. Nach den bisherigen Ausführungen würde das bedeuten, daß in der Bundesrepublik jährlich etwa 300—400 Fälle von Fallotscher Tetralogie anfallen. Nach WOOD (10)

sterben etwa 50% der Kinder mit diesem Herzfehler im ersten Lebensjahrzehnt, 33% im zweiten Lebensjahrzehnt, 15% im dritten Jahrzehnt und nur 2% erreichen ein höheres Alter als 30 Jahre. Praktisch sterben $\frac{3}{4}$ aller Kinder, die mit diesem Herzfehler belastet sind, bis zum Eintritt der Pubertät.

3. Embryologie

Die Entstehung dieser Mißbildung hängt mit der Teilung des ursprünglich gemeinsamen Truncus arteriosus etwa zwischen 3. und 7. Embryonalwoche zusammen. Entwickelt sich das Septum nicht genau in der Mitte des Gefäßstamms, so entstehen zwei Gefäße von unterschiedlicher Größe. Diese Fehlstellung bringt nach EDWARDS (7) wiederum mit sich, daß der unterste Abschnitt des Septums nicht genau auf das muskuläre Ventrikelseptum trifft, so daß es hier zur Defektbildung kommt. Hierdurch wird einmal die Verengung bzw. Hypoplasie der A. pulmonalis bzw. des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels erklärt, zum anderen die Rechtsverlagerung der Aorta. Je kleiner die A. pulmonalis ist, desto weiter ist die Aorta gewöhnlich nach rechts verlagert, desto größer scheint der Ventrikelseptumdefekt zu sein. Es ist ohne weiteres klar, daß hierbei die mannigfachen anatomischen Fehlbildungen auftreten können, die schließlich die vielen Unterschiede in der Gruppe der Fallotschen Tetralogie erklären.

Die Ursachen dieser Fehlentwicklung kann einmal hereditär bedingt sein, zum anderen aber auch durch äußere, die Mutter während der 3.—7. Woche der Schwangerschaft betreffenden Faktoren hervorgerufen werden. Für die hereditäre Komponente spricht, daß McKEOWN, McMAHON und PARSONS (13) fanden, daß bei Nachkommen von Menschen, die Träger eines angeborenen Herzfehlers sind, nahezu 6mal so häufig Kinder mit angeborenen Herzfehlern geboren werden, als bei normalen Personen. ABBOTT (9) fand eine familiäre Prädisposition bei etwa 10% ihrer Fälle.

Als äußere Faktoren kommen erwiesenermaßen Viruserkrankungen der Mutter, in erster Linie Röteln, in Frage (für die Fallotsche Tetralogie: GREEN und DOGRAMACI (14). Ein Vitaminmangel während der fraglichen Zeit der Schwangerschaft, insbesondere der Mangel von Vitamin A, führt im Tierexperiment zu zahlreichen Herzmißbildungen (WILSON und WARKANY) (15).

4. Pathologische Anatomie

Nach EDWARDS (7) besteht anatomisch gesehen die Fallotsche Tetralogie 1. aus einem großen Ventrikelseptumdefekt, 2. einer Obstruktion der Lungenstrombahn entweder im Herzen, d. h. im Bereich der Ausflußbahn des rechten Ventrikels, in Höhe der Pulmonalklappe oder im Bereich des Pulmonalisstammes; 3. einer freien Verbindung zwischen Aorta und beiden Ventrikeln und schließlich 4. einer Hypertrophie des rechten Ventrikels, die allerdings bei der bestehenden Ausflußbehinderung aus dem rechten Ventrikel eine *conditio sine qua non* ist.

EDWARDS (16) hebt besonders hervor, daß Herzen mit einer derartigen Mißbildung eine besondere Anomalie der Crista supraventricularis haben. Diese steht mehr zur Vorderwand des rechten Ventrikels in Beziehung als normalerweise. Der Ventrikelseptumdefekt liegt dabei posterior von der Crista und stellt nicht wie beim gewöhnlichen Ventrikelseptumdefekt einen Defekt im membranösen Septum dar, sondern liegt oberhalb des membranösen Septums, das in manchen Fällen noch, wenn auch rudimentär, erhalten sein kann (EDWARDS) (16). Er ist praktisch eine Folge der Dextroposition der Aorta, wodurch es entwicklungs-geschichtlich zu keiner Fusion des Septums der großen Gefäße mit dem muskulären Ventrikelseptum kommt. Auch die Verlagerung der Crista dürfte durch die Dextroposition der Aorta zustande kommen, wobei die Crista den anterioren Teil des Aortenansatzes bilden kann.

Die Hauptursachen für die Obstruktion im Bereich der Lungenstrombahn ist der enge Ausflußtrakt des rechten Ventrikels, auch *Infundibulum* genannt [BROCK (17), SELLORS und BELCHER (18), BURKE (19) u. Mitarb.]. Gewöhnlich sind die untersten Abschnitte die engsten, wobei die Stenose durch die proximal davon zustande kommende Hypertrophie des Myokards verstärkt ist. Ist das der Fall, dann sind die distal von der Stenose gelegenen Abschnitte relativ weit und bilden eine eigene kleine Kammer, die mitunter auch dritter Ventrikel genannt wird. Die Pulmonalarterie ist dann gewöhnlich normal weit oder nur wenig hypoplastisch, was auch Beobachtungen an unserem Material entspricht. Die Klappe ist in solchen Fällen normal und nach EDWARDS (7) immer dreizipflig, während sonst bei der Fallotschen Tetralogie die Pulmonalklappe oft zweizipflig ausgebildet sein soll (KOLETSKY 1941) (20). Wir selbst fanden in der Mehrzahl unserer valvulären Pulmonalstenosen eine zweizipflig angelegte Klappe.

In vielen Fällen fehlt aber trotz einer im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels gelegenen Stenose ein eigentliches Infundibulum, vielmehr ist der ganze Ausflußtrakt eng angelegt. Dies ist nach unserer eigenen Erfahrung immer dann besonders der Fall, wenn die Aorta weit nach rechts verlagert ist. Ein Teil der Ausflußtraktstenose ist dann durch die sich weit nach rechts wölbende Ausflußbahn des linken Ventrikels bedingt. Zwischen Grad der Pulmonalstenose, Rechtsverlagerung der Aorta und Ventrikelseptumdefekt scheint auch nach unseren Beobachtungen ein gewisser Zusammenhang zu bestehen.

Nächst der infundibulären Stenose spielt als Hindernis die *valvuläre Stenose* eine bedeutende Rolle. Sie kommt durch Fusion der Klappenzipfel zustande und kann bis zur vollständigen Obliteration der Klappe gehen. Gewöhnlich ist die Pulmonalarterie dabei mehr oder weniger hypoplastisch, doch hängt dieser Umstand wiederum vom Grad der Rechtsverlagerung der Aorta ab, also letzten Endes davon, in welcher Weise die Teilung der Gefäßstämme vor sich gegangen ist. Danach sind etwa 50% infundibuläre, 30% valvuläre Stenose, während sich der Rest auf kombinierte Fälle verteilt. Nach WOOD (10) ist die Stenose in mehr als der Hälfte der Fälle rein infundibulär, bei $\frac{1}{3}$ der Fälle valvulär, während sich im Rest der Fälle sowohl eine infundibuläre, als auch eine valvuläre Stenose findet. BURKE, KIRKLIN und EDWARDS (19) (1951) kommen in ihren Untersuchungen zu ähnlichen Ergebnissen.

Eine echte *Kombination* zwischen beiden Formen kommt vor, sie ist aber im Verhältnis zu den isolierten Formen relativ selten. Naturgemäß besteht aber bei einer valvulären Stenose häufig eine Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels. Diese ist dann aber meist durch eine sekundäre myogene Hypertrophie als Folge der Ausflußbehinderung durch die stenotische Pulmonalklappe bedingt. Wir möchten in solchen Fällen nicht von einer infundibulären Stenose, sondern eher von einer subvalvulären oder prästenotischen Hypertrophie sprechen.

Als letzte Möglichkeit einer Behinderung des Blutzufusses zu den Lungen kommt nach EDWARDS (7) eine Obstruktion des Stammes der Pulmonalarterie selbst in Frage. Dieses Vorkommnis ist jedoch sehr selten, obwohl Fälle berichtet sind [CHASE (21), EAST und BARNAD (22), STERNBERG (23)]. Anatomisch gesehen, stellen sie bereits den Übergang zur Pulmonalatresie dar, die zwar noch als eine extreme Fallotsche Tetralogie bezeichnet werden kann, funktionell aber eher den Verhältnissen eines Truncus arteriosus entspricht.

Die intrapulmonalen Arterien sind, wie Untersuchungen von TOSETTI 1953 (24), DAMMANN und FERENCZ (25) 1956 und EDWARDS (26) 1957 ergeben haben, bei der Fallotschen Tetralogie weitgehend normal. Intimafibrosen kommen in der Regel nicht vor. RICH (27) (1948) wies jedoch darauf hin, daß sich in den Arteriolen des Lungenstromgebietes häufig organisierte Thromben finden, eine Beobachtung, die

VON HALES und LIEBOW (28) (1948), TOSETTI u. Mitarb. (24) (1953) bestätigt wurde. Die Ursache dafür ist wahrscheinlich die enorme Bluteindickung, wie sie bei der cyanotischen Tetralogie die Regel ist. Das Vorhandensein solcher Thrombosen, wodurch es zum Ausfall von kleineren oder größeren Gefäßbezirken kommen kann, ist unter Umständen für die Chirurgie dieser Mißbildung von großer Bedeutung.

5. Häodynamik

Die häodynamischen Verhältnisse bei der Fallotschen Tetralogie werden in erster Linie durch die Pulmonalstenose und den Ventrikelseptumdefekt bestimmt. Hinsichtlich der Abschätzung der häodynamischen Wirksamkeit kann man sich nicht wie beim gewöhnlichen Ventrikelseptumdefekt auf die Größe des Aortenostiums beziehen, da die Aorta hier meist stark erweitert ist. Ein Defekt von 1.5 cm im Durchmesser oder mehr, wie er bei der Fallotschen Tetralogie die Regel ist, ist jedoch genügend groß, um keinen nennenswerten Durchflußwiderstand zu bieten. Das Ausmaß des Rechts-Links-Shunts hängt dann einzig und allein vom Grad der Pulmonalstenose und vom peripheren Widerstand des großen Kreislaufs ab. Infolge der freien Kommunikation des rechten Ventrikels mit der Aorta kann sich im rechten Ventrikel kein höherer Druck aufbauen als der, welcher in der Aorta vorhanden ist. Ist die Pulmonalstenose sehr hochgradig, so resultiert daraus ein großer Rechts-Links-Shunt und damit eine starke Cyanose. Steigt andererseits der periphere Widerstand, so verringert sich der Rechts-Links-Shunt, ein Umstand, den sich die Kranken instinktiv durch Einnehmen von Hockstellung zunutze machen.

Die nach rechts verlagerte bzw. über dem Ventrikelseptumdefekt reitende Aorta, der man früher für das Zustandekommen des Rechts-Links-Shunts die größte Bedeutung beigemessen hat, ist nach EDWARDS (26) häodynamisch unwichtig. Bei der Fallotschen Tetralogie pumpt also der rechte Ventrikel direkt in die Aorta und leistet somit einen großen Teil des Minutenvolumens. Der linke Ventrikel erhält nur den kleinen Anteil des Blutes, der das zwischen Herz und Lungenstrombahn liegende Hindernis zu passieren vermag und außerdem den oft allerdings nicht beträchtlichen Anteil der über die Bronchialarterien in die Lunge gelangt.

Ausführungen über diese Kollateralbahnen stammen vor allem von CHRISTELLER (29) (1917) und in jüngerer Zeit von HALES und LIEBOW (28) (1948), BRITTON (30) (1950) und CALLISTER (31) (1953). Die Bronchialarterien können dabei oft so stark erweitert sein, daß sie, wie wir selbst in einigen Fällen feststellen konnten, von nahezu der Hälfte des Minutenvolumens passiert werden. TAUSSIG (32) (1947), CAMPBELL und GARDNER (33) haben betont, daß die erweiterten Bronchialarterien sogar den Oesophagus verengen können. Sie können unter Umständen, worauf COOLEY (34) hinweist, röntgenologisch nachgewiesen werden. Je älter Patienten mit einer Fallotschen Tetralogie sind, mit um so größeren Kollateralbahnen muß man rechnen [BING u. Mitarb. (35) 1947].

Das bei der Fallotschen Tetralogie enorm erweiterte Capillarbett sowie die durch den nichtgedeckten Sauerstoffverbrauch des Organismus kompensatorisch sich einstellende *Polycythämie* sind eine zwangsläufige Folge des durch die anatomischen Verhältnisse hervorgerufenen Rechts-Links-Shunts. Für die eigentliche Häodynamik dürften sie keine wesentliche Bedeutung haben.

6. Klinik

a) Anamnese

Bei der Fallotschen Tetralogie wird der Herzfehler in der Regel bei der Geburt oder kurze Zeit danach erkannt, da die Kinder, vor allem beim Schreien, sofort eine Cyanose zeigen. Das Bestehen eines Ductus arteriosus vermag eventuell das

Krankheitsbild in den ersten Lebenstagen und Wochen zu verschleiern. Späterhin findet sich neben der Cyanose vor allen Dingen bei Belastung eine ausgesprochene Dyspnoe, der die Kinder durch Einnehmen von Hockstellung zu begegnen suchen. Diese Hockstellung ist geradezu pathognomonisch für das Vorliegen einer Fallotschen Tetralogie. Nach MANNHEIMER (36) findet sie sich in 80% aller Fälle.

b) Klinischer Befund

Patienten, vor allem Kinder mit einer Fallotschen Tetralogie, sind häufig dysplastisch. Bei Kindern entspricht die Körperentwicklung meistens nicht ihrem Alter. Neben einer gewöhnlich in Ruhe schon mehr oder weniger ausgeprägten Cyanose finden sich charakteristische Verformungen von Finger- und Zehennägeln, die in ihrer leichteren Form als Uhrglasnägeln, sonst als Trommelschlägelfinger bezeichnet werden. Palpatorisch kann man am linken unteren Sternalrand den rechten Ventrikel identifizieren. Bei Fällen mit einer nicht zu hochgradigen Pulmonalstenose, d.h. bei denen noch ein entsprechender Durchfluß durch die verengte Pulmonalklappe zustande kommt, kann man mitunter im 2.—3. Inter-costalraum links parasternal ein deutliches Schwirren tasten. Auskultatorisch hört man ein systolisches Austreibungsgeräusch im gleichen Bereich. Gewöhnlich findet sich hier auch ein kräftiger zweiter Ton, der jedoch nicht der Pulmonalis, sondern der rechtsverlagerten und erweiterten Aorta angehört. Der periphere Puls ist weich, der Blutdruck mehr an der unteren Grenze.

c) Röntgen

Die Thoraxübersicht zeigt gewöhnlich ein normal großes Herz, das jedoch in vielen Fällen infolge des fehlenden Pulmonalbogens eine charakteristische Form zeigt und dann auch Holzschuhherz (*coeur en sabot*) genannt wird. Der rechte Vorhof tritt deutlich in Erscheinung. Die Lungengefäßzeichnung ist immer vermindert mit Ausnahme der Fälle, bei denen die Pulmonalstenose nicht so hochgradig ist, so daß noch ein Links-Rechts-Shunt zustande kommen kann. Normal kann die Lungendurchblutung auch bei solchen Fällen sein, bei denen eine ausreichende Blutversorgung der Lungen über erweiterte Kollaterale Gefäße gewährleistet ist. In diesen Fällen weist aber die Lungengefäßzeichnung eine etwas zerrissene Struktur auf, die auf das Vorliegen eines großen Kollateralkreislaufes hinweist.

d) Blutbefunde

Ein charakteristischer Befund bei der cyanotischen Tetralogie ist das Vorliegen einer ausgeprägten *Polycythämie* obwohl in seltenen Fällen auch Anämien vorkommen können. Eine Erythrocytenzahl von 7—8 Millionen ist keine Seltenheit. Nach SABISTON und BLALOCK (4) können die Werte in einzelnen Fällen bis 12 Millionen ansteigen. Die Hämatokritwerte schwanken dementsprechend zwischen 50 und 90, die Sauerstoffsättigung des arteriellen Blutes kann unter 50% abfallen, wenn auch die Durchschnittswerte 65—75% betragen, was jedoch schon einer starken Untersättigung entspricht. Trotz der oft enormen Bluteindickung sind Thrombosen nicht allzu häufig, offenbar deswegen, weil bei der Mehrzahl der Fälle kompensatorisch eine Gerinnungsstörung vorliegt. Bei über 1100 Operationen (BLALOCK) (37) kam es in 18 Fällen zu einer nichtstillbaren Blutung, der die Patienten erlagen. Hervorgerufen wird die Gerinnungsstörung im allgemeinen durch Verminderung der Thrombocyten und durch Erniedrigung des Fibrinogenspiegels. Die Blutungszeit ist dabei meistens normal. Wir selbst konnten ebenfalls mehrfach bei nichtheparinisierten Patienten (Blalock- und Brocksche Methode) eine außergewöhnliche Blutungstendenz feststellen.

e) Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm bei der Fallotschen Tetralogie ist im allgemeinen uncharakteristisch. Das einzig sichere Zeichen ist eine Achsenabweichung nach rechts, die auf die Hypertrophie des rechten Ventrikels hinweist. Spezifische Zeichen, wie wir sie von anderen angeborenen Herzfehlern kennen, fehlen im allgemeinen.

f) Herzkatheter

Im Hinblick auf die Möglichkeit der operativen Korrektur erscheint eine Herzkatheteruntersuchung bei der Fallotschen Tetralogie zur Gewinnung der bestmöglichen Einzelheiten unerlässlich. Mit ihrer Hilfe können die Shuntverhältnisse errechnet und in den meisten Fällen der Sitz der Pulmonalstenose bestimmt werden. Nicht selten gelingt es, mit dem Katheter durch den Ventrikelseptumdefekt bzw. bei stark überreitender Aorta direkt in die Aorta zu gelangen. Da die Aorta auch aus dem rechten Ventrikel Blut bezieht, findet sich in ihr eine Sauerstoffuntersättigung. Aus der Druckgleichheit zwischen rechtem Ventrikel und peripherem Kreislauf, sofern es nicht gelingt, die Aorta oder den linken Ventrikel direkt zu sondieren, kann auf das Vorliegen eines großen Ventrikelseptumdefektes geschlossen werden. Durch Vorschieben des Katheters durch die Stenose in die A. pulmonalis ist es meistens möglich, den Sitz der Stenose zu bestimmen, d. h. ob es sich um eine valvuläre, eine infundibuläre oder um eine kombinierte Stenose handelt, je nachdem, an welcher Stelle der Drucksprung erfolgt.

g) Angiokardiographie

Mit ihrer Hilfe ist es möglich, ein relativ genaues Bild der Herzhöhlen sowie der Ausflußbahn beider Ventrikel zu erhalten. Die Angiokardiographie erweist sich besonders wertvoll zur Bestimmung der Größe der Pulmonalarterie und in gewisser Weise auch zur Bestimmung des Ausmaßes des Kollateralflusses. Auch ermöglicht sie das Erkennen von Gefäßtranspositionen. Charakteristisch für das Vorliegen einer Fallotschen Tetralogie ist, wenn sich die Aorta unmittelbar nach Injektion des Kontrastmittels in den rechten Vorhof füllt.

II. Zur chirurgischen Behandlung der Fallotschen Tetralogie

1. Historischer Überblick

Die erste Etappe auf dem Weg zu einer chirurgischen Behandlung der Fallotschen Tetralogie beginnt mit der Arbeit von H. TAUSSIG (38) über angeborene Herzfehler. Dabei fiel ihr auf, daß Kinder mit einer Fallotschen Tetralogie, bei denen gleichzeitig ein Ductus arteriosus bestand, viel leistungsfähiger waren als Kranke ohne Ductus. Auf ihre Untersuchungen aufbauend schuf dann der Chirurg BLALOCK (39) 1945 durch Anastomosierung der A. subclavia mit der A. pulmonalis gleichsam einen künstlichen Ductus. 1946 führten POTTS und SMITH (40) die direkte Verbindung zwischen Aorta und A. pulmonalis ein. 1948 schließlich konnte BROCK (41) erstmalig die Pulmonalklappe durch transventrikulären Zugang mit dem Valvulotom sprengen oder, ebenfalls blind, die infundibuläre Stenose reseziieren. Nach einer Umfrage des Am. College of Chest Physicians [W. R. RUMMEL (42)] unter 39 Mitgliedern im Jahre 1958 wurden bis dahin 4062 Fälle von Fallotscher Tetralogie chirurgisch behandelt, in der überwiegenden Mehrzahl durch eine der genannten Methoden. Davon konnten aber nur 2439 Fälle ausgewertet werden. Die Mortalität lag bei etwa 20%, bei weiteren 20% waren die Ergebnisse nicht zufriedenstellend. Da es sich bei den erwähnten Methoden um

Palliativeingriffe handelte, die jeweils nur eine Besserung des Zustandes herbeiführen konnten, war es klar, daß nach anderen Wegen gesucht werden mußte.

Die Einführung der *Hypothermie* durch BIGELOW (43) im Jahre 1950 und die Möglichkeit, damit für kurze Zeit am offenen Herzen arbeiten zu können, brachte für die Behandlung der Fallotschen Tetralogie keinen Fortschritt, da von vornherein klar war, daß zu ihrer Korrektur mehr Zeit benötigt würde, als im Rahmen der Hypothermie zur Verfügung stand.

Erst die *Entwicklung leistungsfähiger Herz-Lungen-Maschinen* (seit 1953) schaffte die Voraussetzungen für die Möglichkeit einer operativen Korrektur der Fallotschen Tetralogie.

Bereits 1954 korrigierte jedoch LILLEHEI (44) die erste Fallotsche Tetralogie mit Erfolg durch Anwendung der sog. *Cross-Circulation*, d.h. unter Verwendung eines blutgruppen-gleichen Menschen als Oxygenator. Bis 1956 wurden dann mit Hilfe der Cross-Circulation oder bereits mit Hilfe von Herz-Lungen-Maschinen mehr als 100 Fälle von Fallotscher Tetralogie korrigiert. Heute stehen genügend leistungsfähige Modelle von Herz-Lungen-Maschinen der verschiedensten Prinzipien [Schaumoxygenator nach LILLEHEI (45), Gitteroxygenator nach GIBBON (46), Scheibenoxygenator nach BJÖRK (47)] zur Verfügung, die ein Arbeiten am offenen Herzen bis zu 2 Std und gegebenenfalls mehr ermöglichen.

2. Allgemeine Probleme der Korrektur der Fallotschen Tetralogie

Bei oberflächlicher Betrachtung mußte das Problem der Korrektur der Fallotschen Tetralogie gelöst erscheinen, nachdem es mit großer Sicherheit gelang, isolierte Ventrikelseptumdefekte zu verschließen und Pulmonalstenosen zu beseitigen. Man mußte jedoch bald einsehen, daß die Korrektur der Fallotschen Tetralogie als eines komplexen Herzfehlers schwierigste Probleme bot.

Wie wir anfangs gesehen haben, ist der Ventrikelseptumdefekt groß und hat in der Regel nur muskuläre, und keine fibrösen Ränder, wodurch das Legen von Nähten erschwert wird. Während die rechtsverlagerte Aorta hämodynamisch nicht wirksam ist, kommt ihr bei der Fallotschen Tetralogie sowohl für den Verschluß des Ventrikelseptumdefektes als auch für die Beseitigung der Ausflußbehinderung aus dem rechten Ventrikel eine um so größere Bedeutung zu. Gerade die Rechtsverlagerung der Aorta und die dadurch bedingte Anomalie der Crista supraventricularis [EDWARDS (7)] ist es, die nach Beseitigung des organischen Hindernisses im Sinne einer Pulmonalklappen- oder infundibulären Stenose, eine zusätzliche Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels bedingt. Das wirkt sich vor allem aus, sobald der VSD verschlossen ist und damit sich der nunmehr gefüllte Ausflußtrakt des *linken* Ventrikels gegen den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels vorwölbt. Ein direkter Verschluß der Incision im rechten Ventrikel nach Verschluß des VSD würde also eine je nach Ausmaß der Rechtsverlagerung der Aorta mehr oder weniger bedeutende Reststenose bedingen. Zur Beseitigung dieser Reststenose bleibt nur der Weg über eine künstliche Erweiterung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels. Auch ist in den Fällen mit rechtsverlagerter Aorta die A. pulmonalis oft sehr hypoplastisch, so daß auch sie erweitert werden muß.

Um diese Schwierigkeiten zu überwinden, zeigte LILLEHEI (48) 1956 einen ebenso kühnen wie wirkungsvollen Weg, indem er die Ausflußbahn des rechten Ventrikels durch Einnähen einer rautenförmigen *Kunststoffplatte aus Ivalon* in die Ventrikelin-cision erweiterte. Diese Methode erwies in der Folgezeit ihre Brauchbarkeit. Da jedoch viele Unklarheiten vor allem hinsichtlich des am besten zu verwendenden Materials bestanden, erschien es uns zweckmäßig, verschiedene Kunststoffe und körpereigene Gewebe im Tierversuch in das Herz zu implantieren, um entsprechende Hinweise für die Verwendung dieser Stoffe am Menschen zu erhalten.

3. Eigene tierexperimentelle Untersuchungen zur Korrektur der Fallotschen Tetralogie

Als Materialien kamen von vornherein nur solche Stoffe in Frage, die einmal reaktionslos im Organismus einheilen, zum anderen aber genügend Festigkeit besitzen, um der Druckbelastung im rechten Herzen gewachsen zu sein. Außerdem mußte praktisch die Blutundurchlässigkeit gefordert werden, da sie am heparinierten Organismus zur Verwendung kommen. Damit war die Auswahl an Stoffen von vornherein beschränkt. Wir haben daher an Kunststoffen das bereits in der Herzchirurgie erprobte *Ivalon* und das im Rahmen des plastischen Gefäßersatzes bewährte *Teflon* gewählt. An körpereigenen Stoffen konnten wir im Tierversuch nur auf homoioplastische Aorta zurückgreifen, da das Perikard des Hundes zu fein ist, um mit Erfolg als Bestandteil der Ventrikelwandung verwendet zu werden.

Ivalon ist ein lockeres Schwammgewebe aus Polyvinylalkohol, das jedoch zur Erzielung der erforderlichen Festigkeit vor Verwendung in der Ausflußbahn des rechten Ventrikels auf $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{6}$ seiner ursprünglichen Dicke komprimiert werden muß. Die Porengröße wird dadurch sehr klein und der Schwammcharakter geht weitgehend verloren. Nach Untersuchungen von KIRK und OTHMER (49) sowie nach MASON und MANNING (50) ist *Ivalon* unter Einwirkung der Körperflüssigkeiten in seiner Festigkeit nicht beständig. Die Festigkeit hängt letzten Endes vom Ausmaß des Einwachsens von Bindegewebe in die Hohlräume ab.

Teflon ist ein Stoff aus Polytetrafluoräthylen, das in seiner gewebten Form blutundurchlässig ist. Es ist außerordentlich beständig und wird selbst von konzentrierten Säuren und Laugen nicht angegriffen. Lediglich flüssige Alkalimetalle sowie Fluordämpfe unter Druck und bei hohen Temperaturen führen zu einer Veränderung der Substanz. Es ist eine der am meisten inerten synthetischen Substanzen. Testversuche im Freien haben gezeigt, daß das Material nach 15 Jahren noch die gleiche Zugfestigkeit besaß. Nach USHER und GANNON (51) ist es neben *Marlex*, einem neueren Kunststoff, der aber nur als Netz zur Verfügung steht, der einzige Stoff, der selbst bei einer purulenten Infektion reaktionslos bleibt und im Körper belassen werden kann. Da *Teflon* damit ähnlichen gleichartigen Stoffen wie Nylon und Dacron überlegen ist, haben wir Versuche mit diesen nicht vorgenommen, zumal sie auch nicht in einer von vornherein blutundurchlässigen Form zur Verfügung stehen.

Zum Versuch wurden Mischlingshunde von 15—35 kg Gewicht verwendet. Als Herz-Lungen-Maschine kam bei 14 Hunden ein gleiches Modell, wie es an unserer Klinik auch für die Perfusionen am Menschen verwendet wird, eine Maschine mit Gitteroxygenator nach KAY GÄRTNER zur Anwendung. Zwei Hunde wurden mit Hilfe des Björkschen Scheibenoxygenators operiert. Bei zwei Hunden wurden ohne By-pass Teile des rechten Herzhohls durch *Teflon* ersetzt. Ein Teil der Hunde wurde lediglich im Rechts-By-pass, d. h. obere und untere Hohlvene zu A. pulmonalis operiert. Die zur Einpflanzung in den rechten Ventrikel geeignete *Ivalon*-platte ist etwa 3 mm dick. Sie kann daher schlecht auf das Myokard aufgenäht, sondern muß in die Ventrikelineision eingefügt werden. Demgegenüber kann das nur etwa 0,3—0,5 mm dicke *Teflon* leicht auf das Myokard aufgenäht werden. Im einzelnen geben über die Versuche die folgende Tabelle sowie die danach aufgeführten makro- und mikroskopischen Befunde Aufschluß.

Befunde der Tierversuche

Hund Nr. 1; 3 Tage postoperativ; *Ivalon*.

Makroskopisch. Fibringerinnsel im Bereich der Nahtstellen und an der Innenseite der Prothese. Sonst keine Besonderheiten.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 2; 11 Monate postoperativ; *Ivalon*.

Makroskopisch. Feste Verwachsungen zwischen Epi- und Perikard, die im Bereich der Prothese nur scharf zu lösen sind. Im Bereich der Nahtstellen ist das Myokard fibrös umgewandelt. Der ganze, an die Prothese angrenzende Gewebsbezirk ist leicht aneurysmatisch erweitert. Die Innenseite der Prothese ist glatt und erscheint endothelialisiert. Beim Schnitt durch die Prothese läßt sich diese leicht aus dem umgebenden Bindegewebe herauslösen. Sie liegt gleichsam in einem Bindegewebsfach.

Mikroskopisch. Der Ivalonschwamm, dessen Strukturen deutlich zu erkennen sind, ist in hyaline Bindegewebsfasern eingebettet, wobei es jedoch kaum zum Einwachsen von Bindegewebsfasern in das Schwammgewebe selbst gekommen ist. Nur in einzelnen am Rande gelegenen Poren finden sich kleinere Komplexe von Bindegewebszellen. Die Randbezirke der Prothese weisen zum Teil Verkalkungen auf.

Hund Nr. 3; 6 Monate postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Fibröse Verwachsungen mit dem Perikard. Offenbar ist es zu einer Faltung des eingenähten Teflongewebes gekommen, wobei das Teflon in lockeres Bindegewebe eingebettet ist.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 4; 8 Std postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Prothese dicht eingenäht. Leichter Fibrinfilz im Bereich der Nahtstellen. Innenseite ohne Thromben, noch keine Fibrinauflagerungen.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 5; 24 Std postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Prothese dicht eingenäht. Fibrinfilz im Bereich der Nahtränder. Leichter Fibrinniederschlag an der Innenseite der Prothese. Keine Thromben aufgelagert.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 6; 18 Monate postoperativ; Teflon.

Makroskopisch (3 Monate postoperativ bei Reoperation). Leichte fibröse Verwachsungen zwischen Epi- und Perikard, besonders im Bereich des Teflongewebes, die sich jedoch vorwiegend stumpf lösen lassen. Feste fibröse Auflagerungen auf dem Teflonstück, das relativ hart erscheint. Die Gewebsstruktur des Kunststoffes ist noch deutlich zu erkennen. Keine paradoxe Beweglichkeit der Prothese, keine Dilatation des Herzens.

(18 Monate postoperativ.) Lockere Verwachsungen zwischen Epi- und Perikard, die sich auch im Bereich der Kunststoffplatte zum größten Teil stumpf lösen lassen. Keine Aneurysma-bildung im Bereich der Nahtstellen, keine Dilatation des rechten Herzens. Im Bereich der Innenseite erkennt man, daß Anteile der Muskulatur, zum Teil regelrechte Trabekel auf das Teflongewebe übergreifen, so daß von der ursprünglichen Prothese nur noch ein kleiner Bezirk in der Mitte zu erkennen ist. Dieser Defekt ist glatt und erscheint endothelialisiert.

Mikroskopisch. Histologisch ist das Teflongewebe in hyalines, zum größten Teil kern-armes Bindegewebe eingebettet, wobei sich auch Bindegewebszellen zwischen den einzelnen Fasern des Kunststoffes finden. Vereinzelt Epitheloidzellen, zumeist in der Nachbarschaft von Nahtmaterial. Keine Fremdkörperriesenzellen. Im angrenzenden Myokard sind einzelne Muskelfasern zugrunde gegangen und bindegewebig ersetzt. An der Innenseite der Prothese setzt sich die Endothelauskleidung auf die Kunststoffplatte fort, unter der ein relativ lockeres Bindegewebe zu erkennen ist, in dem sich auch Gefäße finden.

Hund Nr. 7; 3 Tage postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Geringe Fibrinauflagerungen an der Außen- und Innenseite. Keine Thromben.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 8; unmittelbar nach Operation gestorben; Teflon.

Nicht ausgewertet.

Hund Nr. 9; 3 Monate postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Geringe bis mäßige fibröse Verwachsungen zwischen Epi- und Perikard, besonders im Bereich der Kunststoffplatte. Glatte, offenbar endothelialisierte Innenfläche. Feste Nahtränder, keine Dilatation des Myokards.

Mikroskopisch. Das Teflongewebe ist in eine Schicht von dichten hyalinen Bindegewebsfasern eingebettet. Keine nennenswerte Fremdkörperreaktion. Zwischen den Fasern des Kunststoffgewebes finden sich überall Bindegewebszellen. Vereinzelt vorwiegend lympho-cytäre Infiltrate.

Hund Nr. 10; 4 Wochen postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Lockere Bindegewebsauflagerung auf der Teflonprothese mit leichten Verwachsungen zum Perikard. Die Innenfläche ist glatt und erscheint endothelialisiert. Es besteht eine feste Verbindung zwischen Kunststoffplatte und Myokard.

Mikroskopisch. Das Teflongewebe ist in relativ zellreiches Bindegewebe eingebettet, besonders im Bereich der Innenseite. Dabei finden sich auch Bindegewebszellen zwischen den einzelnen Fasern des Kunststoffes. Außerdem erkennt man noch stärkere lympho- und leuko-cytäre Infiltrate. Es handelt sich noch um ein relativ frisches Granulationsgewebe.

Hund Nr. 11; 2 Std postoperativ gestorben; Teflon.

Nicht ausgewertet.

Hund Nr. 12; unmittelbar postoperativ gestorben; Teflon.

Nicht ausgewertet.

Hund Nr. 13; 5 Std postoperativ; homoioplastische Aorta.

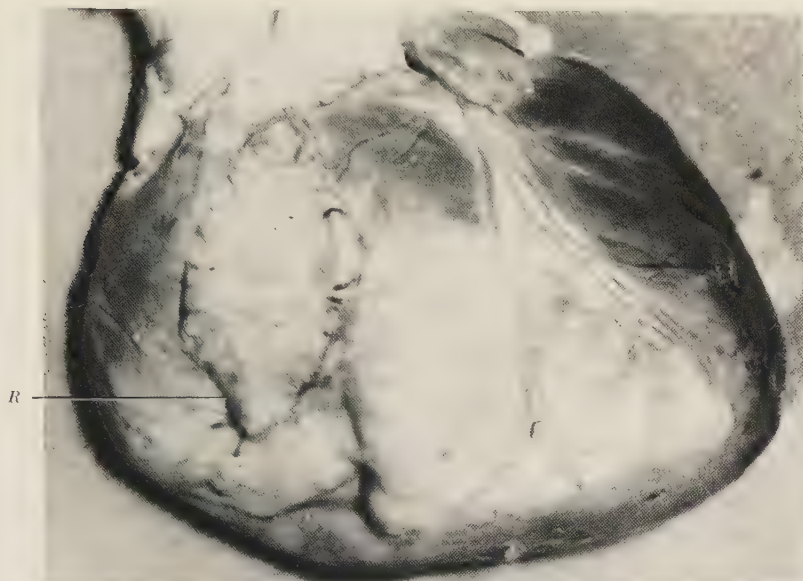


Abb. 1. In die Wand des rechten Ventrikels eingepflanzte Ivalonprothese 11 Monate p. op. Die Randzone (R) ist fibrös umgewandelt und leicht aneurysmatisch erweitert

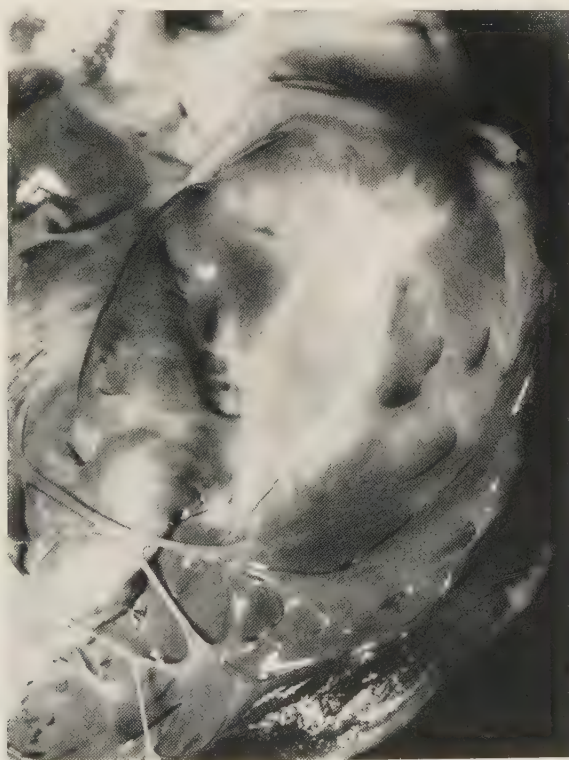


Abb. 2. Innenseite zu Abb. 1. Glatter endothelartiger Überzug auf dem Ivalonschwamm

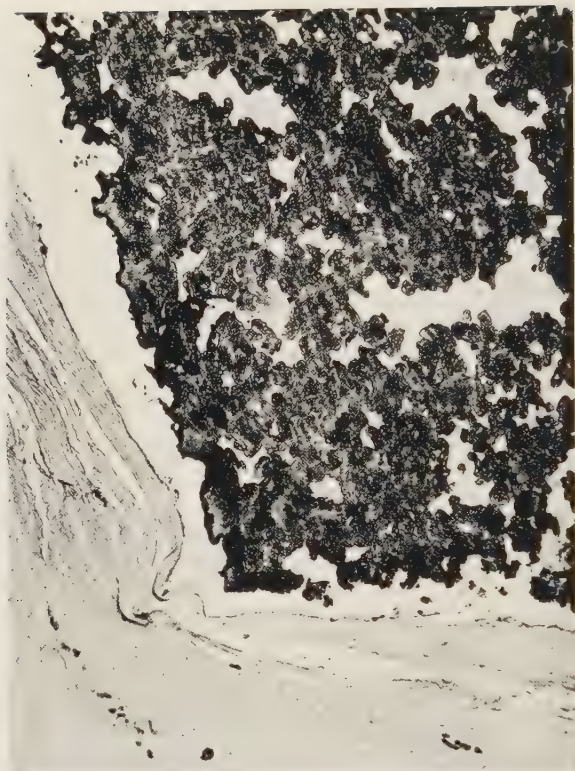


Abb. 3. Übersichtsschnitt durch die Ivalonprothese (P) (s. Abb. 1 u. 2) (37fache Vergr.). Keine feste Einheilung, die Prothese liegt in einem Bindegewebsfach (H.E.-Färbung)



Abb. 4. Schnitt durch unkomprimiertes Ivalon 7 Monate nach Verwendung im menschlichen Organismus. Die Poren des Schwammgewebes sind bindegewebig durchwachsen (H.E.-Färbung)

Makroskopisch. Aortenstück dicht eingenäht. Einzelne Fibringerinnsel im Bereich der Nahtstellen. Das angrenzende Myokard ist blutig imbibiert.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 14; 3 Wochen postoperativ; homoioplastische Aorta.

Makroskopisch. Relativ feste Verklebungen zwischen Epi- und Perikard, im Bereich des eingenähten Aortenstückes zum Teil festere Verwachsungen. Die Nähte sind weitgehend in Bindegewebe eingebettet. An der Innenseite des Aortenstückes finden sich Auflagerungen von lockeren thrombotischen Massen.

Mikroskopisch. Im Bereich der Anheftungsstelle des Aortentransplantates an das Myokard findet sich reichlich junges Granulationsgewebe, wobei die angrenzenden Herzmuskelfasern weitgehend zugrunde gegangen sind. Im Aortentransplantat ist keinerlei Kernfärbung mehr vorhanden. Es ist bereits eine feste Verbindung zwischen Aorta und Herzmuskel entstanden.

Hund Nr. 15; 3 Wochen postoperativ; homoioplastische Aorta.

Makroskopisch. Herz deutlich dilatiert. Fibröse Verwachsungen zwischen eingepflanztem Aortenstück und Perikard. Die Nähte sind in fibröses Gewebe eingebettet. Keine Andeutung von aneurysmatischer Erweiterung im Bereich der Nahtstellen. An der Innenseite einzelne lockere Thromben.

Mikroskopisch. Nicht untersucht.

Hund Nr. 16; 1 Woche postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Nur im Bereich der Nahtstellen lockere Verklebungen zum Perikard. Das Teflongewebe ist an der Außenseite glatt und unverändert. An der Innenseite findet sich eine etwa 1—2 mm dicke Schicht von Fibrin aufgelagert, deren Oberfläche vollkommen glatt ist.

Mikroskopisch. Histologisch finden sich an der Innenseite strukturlose Massen, in die leuko- und lymphocytäre Infiltrate eingebettet sind.

Hund Nr. 17; 5 Std postoperativ; Teflon.

Makroskopisch. Einzelne Fibringerinnsel im Bereich der Nahtstellen.

Hund Nr. 18; unmittelbar postoperativ gestorben; Teflon.

Nicht ausgewertet.

Hund Nr. 19; unmittelbar postoperativ gestorben; Teflon.

Nicht ausgewertet.

Von 16 Hunden, die mit Hilfe der Herz-Lungen-

Maschine operiert wurden, verloren wir 8 unmittelbar nach dem Eingriff, d.h. innerhalb der ersten 12 Std postoperativ. Die Ursache dafür war zumeist eine

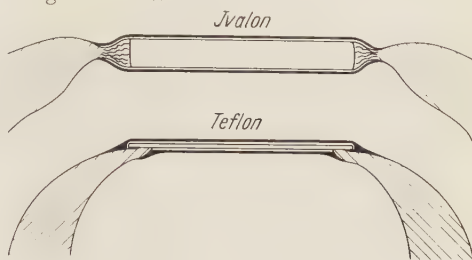


Abb. 5. Schematische Zeichnung zur Darstellung der unterschiedlichen Einnähtung von Ivalon und Teflon im Herzen

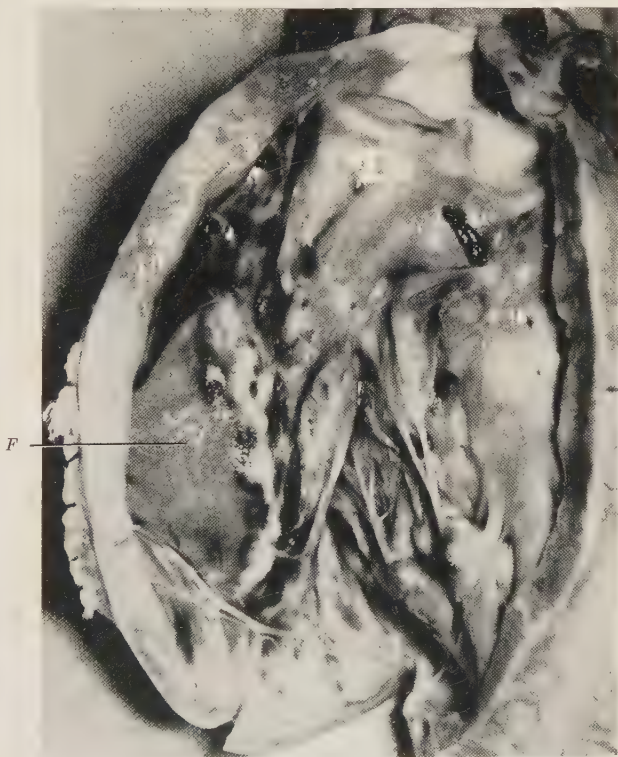


Abb. 6. Innenseite einer in den rechten Ventrikel eingefügten Teflonplatte 7 Tage p. op. An der Oberfläche hat sich bereits ein dichter glatter Fibrinfilz (F) abgesetzt

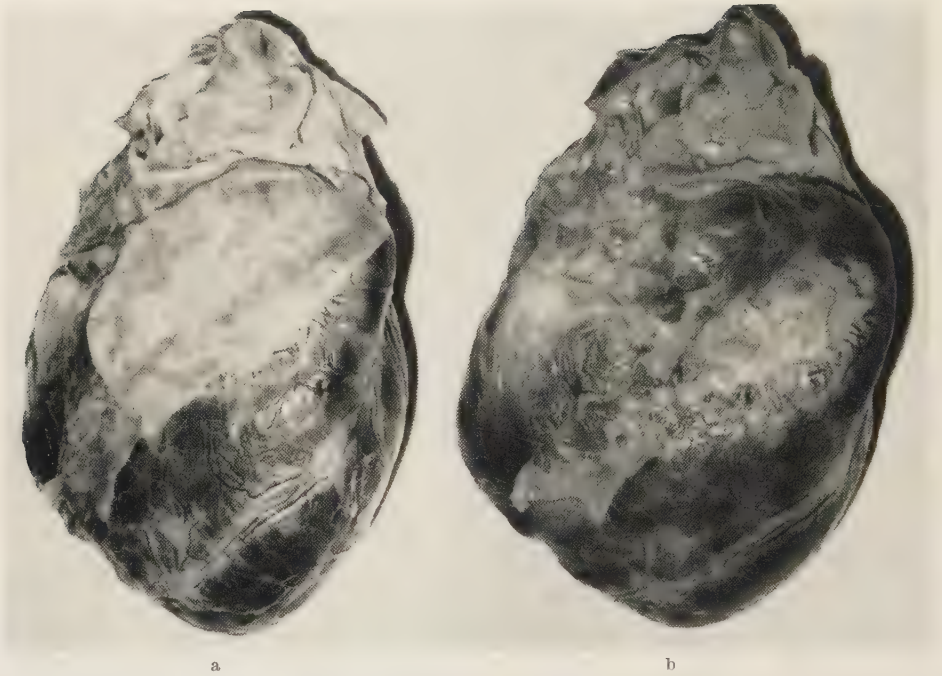
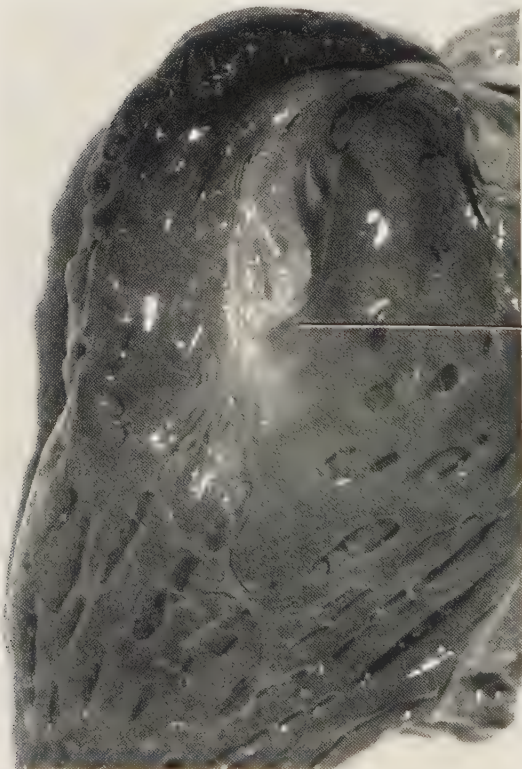


Abb. 7a u. b. Teflongewebe 18 Monate nach Einpflanzung in die rechte Herzkammer. Feste bindegewebige Einheilung (a mit bedeckendem Perikard, b nach Abpräparieren des Perikards)



länger anhaltende Blutungstendenz (nach Heparinisierung) bei begrenzten Möglichkeiten des Blutersatzes oder ein irreversibles Kammerflimmern bei den Hunden, die mit Hilfe eines Rechts-By-passes, d.h. ohne Oxygenator operiert wurden. 8 Hunde überlebten den Eingriff und wurden in verschiedenen Zeitabschnitten, bis zu 18 Monaten nach der Operation untersucht.

Da über die Verwendung von Ivalon auch am menschlichen Herzen bereits Angaben vorliegen, haben wir nur 2mal eine Prothese aus diesem Material in die Ausflußbahn des rechten Ventrikels eingepflanzt. Die etwa längsovale Ivalonplatte von ungefähr 3 mm Dicke wurde in eine

Abb. 8. Innenseite zu Abb. 7. Das Teflongewebe ist in die rechte Herzkammerwand inkorporiert, wobei Trabekel (T) auf die Prothese übergreifen

Incision in der Wandung des rechten Ventrikels eingefügt und mit Hilfe von fortlaufenden Nähten befestigt. Abb. 1 zeigt das Herz etwa 1 Jahr nach der



Abb. 9. Querschnitte durch Prothese und Herzmuskel 18 Monate p. op. (s. Abb. 7 u. 8). Die gut erkennbare Prothese ist fest eingeeilt



Abb. 10. Histologischer Schnitt zu Abb. 7, 8 und 9 (H.E., 145fache Vergr.). Die Kunststofffasern (K) sind in hyalines Bindegewebe eingebettet

Operation. Das Ivalonstück ist äußerlich gut eingeeilt. Im Bereich der Nahtstellen sind die angrenzenden Herzmuskelfasern zugrunde gegangen und bindegewebig ersetzt. Infolgedessen ist hier, also in der Verbindungszone zwischen Herzmuskel und Kunststoff, eine leichte, gewissermaßen aneurysmatische

Erweiterung der Herzkammerwand aufgetreten. Dieser Befund stimmt mit Erfahrungen von KIRKLIN (53) überein, der bei Verwendung von Ivalon am menschlichen Herzen in mehreren Fällen ebenfalls aneurysmatische Erweiterungen im Bereich der Nahtzone feststellen konnte. An der mit dem strömenden Blut in Berührung kommenden Innenseite ist der Schwamm von einem bindegewebigen endothelartigen Überzug bedeckt (Abb. 2).

Beim Schnitt durch den Ivalonschwamm ist zu erkennen, daß eine feste fibröse Einheilung nicht erfolgt ist (Abb. 3). Vielmehr liegt der Schwamm gleich-

sam in einem Bindegewebsfach, ohne daß ein nennenswertes Einwachsen von Bindegewebe in den Schwamm selbst festzustellen ist. Mikroskopisch ist nur in einzelnen, unmittelbar am Rand gelegenen Poren die Bildung von lockerem Bindegewebe zu erkennen. Diese Befunde stehen im Gegensatz zu Beobachtungen an nicht oder nur wenig komprimiertem Ivalonschwamm, der im allgemeinen gut bindegewebig durchwachsen wird (Abb. 4). Infolge der Druckbeanspruchung und Blutdurchlässigkeit in der Ventrikelwand kann jedoch Ivalon in der unkomprimierten Form nicht verwendet werden. Ausführliche Untersuchung über das Verhalten von Ivalon im Gewebe liegen unter anderem von HARRISON (54) vor.

Anders waren unsere Erfahrungen mit *Teflongewebe*. Hier sahen wir keine aneurysmatische Randzone, offenbar dadurch, daß dieses Gewebe infolge seiner sehr viel geringeren Dicke im Bereich der Randzone der Incision auf den Herzmuskel aufgenäht wird, d. h. ihn gewissermaßen überlappt, und nicht wie das wesentlich dickere Ivalon in das Myokard eingefügt werden muß (Abb. 5). Die Verbindung zwischen dem Kunststoff und dem intakten Herzmuskel wird somit wesentlich



Abb. 11a. Herz 3 Wochen nach Implantation von homoioplastischer Aorta in die Wand des rechten Ventrikels

fester als bei der Verwendung von Ivalon. An der Innenseite des Teflongewebes hat sich bereits eine Woche nach der Operation ein dichter, an der Oberfläche vollkommen glatter Fibrinfilm gebildet (Abb. 6). 4 Wochen nach Einpflanzung von Teflon in das Myokard ist der Kunststoff bereits bindegewebig abgekapselt, wobei einzelne Bindegewebszellen auch zwischen die Fasern des Gewebes einwachsen. An der Innenseite besteht zu diesem Zeitpunkt bereits ein endothelartiger Überzug. Insgesamt hält sich die Bindegewebsbildung in mäßigen Grenzen. An diesem Bild scheint sich im Laufe von Monaten und Jahren wenig zu ändern. Zu einer Schwartenbildung kommt es nicht, offenbar deswegen, weil Teflon als vollkommen inerte Substanz kaum einen Fremdkörperreiz darstellt.

18 Monate nach Einpflanzung von Teflon in das Myokard ist der Kunststoff reizlos eingeeilt (s. Abb. 7a und b) und entspricht praktisch einer Narbe in

der Ventrikelwandung. An der Innenseite greift Myokard in Form von Trabekeln auf das Teflongewebe über, so daß schließlich die Prothese als solche kaum noch zu erkennen ist. Sie wird sozusagen zu einem festen Bestandteil der Ventrikelwandung (Abb. 8 u. 9), was auch bei der feingeweblichen Untersuchung gut zum Ausdruck kommt (Abb. 10).

Unsere Erfahrungen mit Aortentransplantaten umfassen nur einen relativ kurzen Zeitraum, da die Hunde nicht länger als 3 Wochen überlebten. Es mag wichtig sein zu bemerken, daß die Todesursache eine Infektion des Brustraums war, die möglicherweise durch die Verwendung der homoioplastischen Aortentransplantate erklärt werden könnte. Die Untersuchung der Herzen zeigt, daß die Transplantate 3 Wochen nach dem Eingriff vollkommen eingehilt sind (Abb. 11a). An der Innenseite finden sich jedoch im Gegensatz zu den Befunden an Teflon jeweils unregelmäßige Thromben aufgelagert (Abb. 11b). Ob bei der Verwendung von Aortentransplantaten unter den geringen Drucken des rechten Ventrikels ebenso rasch Verkalkungen auftreten, wie sie bei der Verwendung von homoioplastischen Gefäßen als Arterienersatz bekannt sind, kann nicht mit Sicherheit gesagt werden, es ist jedoch anzunehmen. Nach Angaben in der Literatur [HARRISON u. a. (54)] altern homoioplastische Aortentransplantate sehr rasch und führen leicht zu Aneurysmabildung.

Nach unseren tierexperimentellen Untersuchungen kann kaum ein Zweifel bestehen, daß in Teflongewebe ein Material vorliegt, das durchaus zur Erweiterung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels bei der Fallotschen Tetralogie geeignet zu sein scheint. Inzwischen hat sich uns Teflongewebe zur Erweiterung

des Ausflußtraktes am menschlichen Herzen gut bewährt. 24 Kranke leben heute, zum Teil nahezu 3 Jahre nach dem Eingriff mit einer Teflonprothese und sind wohlauf. In keinem Fall haben wir, weder in der unmittelbar postoperativen Periode, noch im späteren Verlauf eine Nahtdehiscenz oder ein Versagen des Materials beobachten können.



Abb. 11b. Innenseite zu Abb. 11a. Die Oberfläche ist von kleinen, unregelmäßigen Thromben bedeckt

III. Eigenes klinisches Krankengut

1. Übersicht

In der Chirurgischen Universitäts-Klinik München kamen vom 1. November 1958 bis 15. Juli 1961 114 Fälle mit der Diagnose Fallotsche Tetralogie zur operativen Behandlung. Davon wurden 80 mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine korrigierend operiert, bei 20 wurde eine Blalocksche Anastomose angelegt und

11 wurden nach BROCK mit der alleinigen Sprengung der Pulmonalklappe oder Teilresektion der infundibulären Stenose behandelt. Drei weitere waren inoperabel.

2. Indikationsstellung zur Operation

Mit Beginn der Möglichkeit, Operationen am offenen Herzen durchzuführen und damit auch die Fallotsche Tetralogie korrigieren zu können, glaubte man zunächst auf die bis dahin bewährten Palliativmaßnahmen wie die Blalocksche Anastomose und die Brocksche Sprengung der Pulmonalklappe bzw. die ohne Sicht des Auges durchgeführte Infundibulumresektion verzichten zu können. Die Erfahrungen an großen Herzzentren der USA [KIRKLIN (55), GROSS (56), BIGELOW (57)] haben jedoch gezeigt, daß korrigierende Operationen im frühen Kindesalter etwa bis zum Alter von 4–5 Jahren oder einer diesem Alter entsprechenden körperlichen Entwicklungsstufe mit einer hohen Letalität behaftet sind, vor allem bei hochgradig cyanotischen Kranken mit stark hypoplastischer Pulmonalarterie. Auch wir haben die Erfahrung machen müssen, daß manche cyanotische Kranke im Alter bis zu etwa 8 Jahren, deren körperliche Entwicklung zudem noch einer geringeren Altersstufe entsprach (Fall 8, 9, 25, 39), bei denen eine plastische Erweiterung des Ausflußtraktes erforderlich war, den Eingriff trotz guter Korrektur nur wenige Stunden überlebten. Alle die genannten Kinder starben unter den Zeichen der ungenügenden Herzleistung an einem plötzlichen Herzversagen.

GROSS (56) erklärt ein solches Versagen als Folge eines unzureichenden Lungendurchflusses, bedingt durch ein ungenügend entwickeltes Lungengefäßsystem. Dadurch wiederum kann es zu einer ungenügenden peripheren Durchblutung mit einer cerebralen oder kardialen Anoxie, gefolgt von arrhythmischen Zuständen und schließlich zum Herzstillstand kommen. Dafür sprechen auch Beobachtungen von KIRKLIN (55), der in einem Fall etwa 45% der Lungenstrombahn durch thrombotische Gefäßverschlüsse ausgeschaltet fand. Auch wir halten diese Ursache auf Grund unserer Beobachtungen für möglich, da in unseren Fällen zweifellos jeweils eine Rechtsinsuffizienz, angedeutet durch einen hohen Venendruck, im Vordergrund stand. Wir glauben aber auch, daß bei manchen Fällen der unglückliche Ausgang bereits durch operationsbedingte Schäden zustande kam, worauf an anderer Stelle noch hingewiesen werden soll. Um daher Einschränkungen der Lungenstrombahn ausschließen zu können, hält GROSS (56) eine Angiographie der Lungengefäße vor der Operation für ratsam. Zweifellos kann diese Untersuchung Aufschluß über das Lungengefäßsystem geben. Infolge der bei der Fallotschen Tetralogie vorliegenden anatomischen Verhältnisse wäre es dann jedoch angezeigt, das Kontrastmittel direkt in die A. pulmonalis distal von der Stenose zu injizieren, also praktisch eine selektive Angiographie durchzuführen, da sonst das Kontrastmittel ohne die Lungengefäße zu passieren sofort über den großen Ventrikelseptumdefekt in die Aorta abfließen kann. Gerade das ist jedoch bei einer hochgradigen Pulmonalstenose oft nicht möglich. Auch muß man sich die Frage vorlegen, ob nicht ein in hoher Konzentration in die A. pulmonalis eingebrachtes Kontrastmittel bei der Fallotschen Tetralogie mit der dabei bestehenden Polycythämie und hohen Blutviscosität zu sekundären Thrombosen führen würde.

Die derzeitige Ansicht ist daher, daß man bei cyanotischen Fällen von Fallotscher Tetralogie im allgemeinen mit der Korrektur warten soll, bis das Kind einen Entwicklungsgrad von etwa 5–6, besser von 8 Jahren erreicht hat. Ist das jedoch infolge eines schlechten Allgemeinzustandes bei hochgradiger Cyanose oder dem Vorkommen von anoxischen Anfällen, die das Leben des Kindes bedrohen, nicht möglich, dann dürfte auch heute noch das Anlegen einer Blalockschen Anastomose indiziert sein.

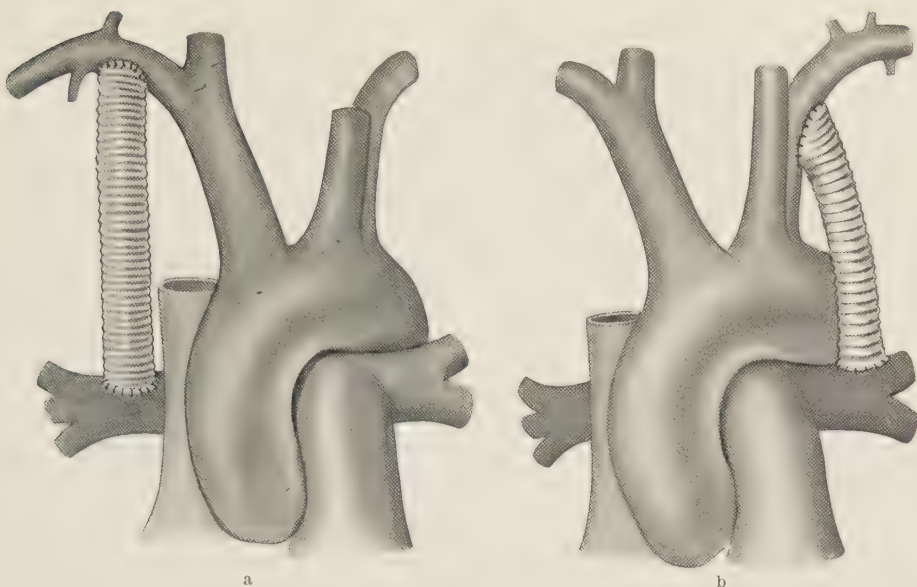


Abb. 12a u. b. Einschalten einer Teflonprothese zwischen A. subclavia und A. pulmonalis (modifizierte Blalocksche Anastomose). a (rechts), b (links)

a) Anastomosenoperation nach BLALOCK

Wir selbst sind ebenfalls dazu übergegangen, in solchen Fällen einen aortopulmonalen Shunt anzulegen. Von den im Beobachtungszeitraum operierten 20 Fällen wurden jedoch nur noch 3 nach der Original-Blalockschen Methode operiert (End-zu-Seit-Anastomose zwischen A. subclavia und A. pulmonalis). Bei einem weiteren Fall erwies sich die A. subclavia zu kurz und mußte durch Zwischenschalten einer Prothese verlängert werden. Dadurch angeregt und um die offensichtlichen Nachteile der Blalockschen Operation zu vermeiden, vor allen Dingen die bei Kindern nach Jahren oft schwer ins Gewicht fallende Hypoplasie und Verkürzung des von der Unterbindung der A. subclavia betroffenen Armes haben wir seit Herbst 1959 nach einer modifizierten Technik 16 Fälle durch



Abb. 12c. Zwischen linker A. subclavia und A. pulmonalis eingeschaltete Teflonprothese

Zwischenschalten einer Prothese aus Teflon oder Dacron zwischen den Stamm der A. subclavia und die A. pulmonalis operiert, wobei die A. subclavia nicht unterbunden zu werden braucht (Abb. 12a, b u. c).

Grundsätzlich ist dieses Vorgehen auf beiden Seiten möglich. Die Seite, auf der die A. subclavia direkt von der Aorta abgeht, bietet unseres Erachtens jedoch manche Vorteile, insofern als gewöhnlich ein längerer Stamm der A. subclavia zur Verfügung steht und man nicht auf den sonst unmittelbar über die zur Anastomose in Frage kommende Stelle ziehenden N. recurrens achten muß.

Von den nach dieser Methode operierten 16 Fällen zeigten 14 einen guten Erfolg. Bei 2 Fällen kam es möglicherweise zu einer Thrombosierung der Anastomose, jedoch sind auch diese 2 Kinder in ihrem Befinden gebessert. Alle Patienten überlebten den Eingriff. Diese Ergebnisse sind ohne weiteres mit den Ergebnissen bei den sonst üblichen Vorgehen zu vergleichen, auch wenn die Gesamtzahl unserer Fälle noch klein ist.

b) Pulmonalklappensprengung oder Infundibulumresektion nach Brock

Bei 11 Fällen wurde lediglich eine Brocksche Sprengung der Pulmonalklappe bzw. eine Infundibulumresektion durchgeführt. Die Indikationsstellung zu diesem Verfahren wurde dabei nie primär gestellt, sondern ergab sich während der geplanten Korrektur-Operation, entweder weil sich dabei herausstellte, daß ein gemeinsamer Ventrikel vorlag und damit die Korrektur beim derzeitigen Stand der Herzchirurgie nicht möglich war, ebenso wie bei einer Fallotschen Tetralogie mit korrigierter Transposition der großen Gefäße (Aorta links vorn, Pulmonalarterie rechts hinten). Bei den weiteren Fällen bestand eine so starke Hypoplasie der Pulmonalarterie, daß ein Erzwingen der Korrektur wegen des damit verbundenen Risikos nicht angezeigt erschien.

Demgegenüber vertritt BROCK (58) die Ansicht, daß in vielen Fällen von Pulmonalishypoplasie die alleinige Sprengung der Pulmonalklappe indiziert ist, um nach einer erfolgten instrumentellen und später funktionellen Aufweitung der Pulmonalarterie in einer 2. Sitzung den Verschluß des Ventrikelseptumdefektes vorzunehmen. Ausgehend von den eingangs dargestellten anatomischen Verhältnissen muß es jedoch zweifelhaft erscheinen, ob dadurch eine plastische Erweiterung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels vermieden werden kann, da diese gewöhnlich nicht nur durch eine Hypoplasie der Pulmonalarterie, sondern auch durch die starke Rechtsverlagerung der Aorta bedingt wird. Wir sind der Ansicht, daß die Brocksche Sprengung nur solchen Fällen vorbehalten bleiben sollte, bei denen eine Gesamtkorrektur zunächst nicht angezeigt ist.

Bei kleinen Kindern bis zu 2 oder 3 Jahren bietet sie zweifellos gewisse Vorteile, da hier das Anlegen einer Blalockschen Anastomose, zumal in der angeführten Technik, wegen der Kleinheit der Verhältnisse auf große Schwierigkeiten stoßen kann.

c) Totale Korrektur der Fallotschen Tetralogie

Bei 80 Fällen wurde die korrigierende *Operation mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine* durchgeführt. Bei 19 Fällen bestand eine rein valvuläre, bei 46 Fällen eine rein infundibuläre Stenose. Bei dem Rest der Fälle war die Stenose infundibulär und valvulär, es bestand also eine Doppelstenose. Dabei muß darauf hingewiesen werden, daß auch bei den rein valvulären Stenosen eine Einengung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels, bedingt durch eine subvalvuläre Hypertrophie der Muskulatur, vorhanden war. Diese ist jedoch von der typischen infundibulären Stenose leicht zu unterscheiden und abzugrenzen. Mit geringen Abweichungen entsprechen diese Zahlen der Statistik von WOOD (10), worauf anfangs schon hingewiesen wurde.

Bei Auswertung der anatomischen Verhältnisse ergibt sich außerdem eine eindeutige Relation zwischen dem Ausmaß der Rechtsverlagerung der Aorta und

der Defektgröße. Je weiter die Aorta nach rechts verlagert ist, desto größer pflegt in der Regel der Ventrikelseptumdefekt zu sein, desto hypoplastischer ist dann auch meist die Pulmonalarterie. Bei 3 Fällen entsprang die Aorta vollständig aus dem rechten Ventrikel. Der Defekt lag dabei sehr hoch zwischen beiden großen Gefäßen. Eine Crista supraventricularis war praktisch überhaupt nicht vorhanden.

Abnormal verlaufende Äste der Coronararterien sind häufig, offenbar wiederum bedingt durch die Rechtslage der Aorta, wodurch die rechte Coronararterie mehr oder weniger weit vorn entspringt (s. Abb. 23). In einzelnen Fällen können Äste der rechten Coronararterie zur Versorgung des linken Ventrikels und des Septums beitragen. Insgesamt fanden wir in mehr als 30 Fällen größere Coronararterien-äste, die die Ausflußbahn des rechten Ventrikels kreuzten, wodurch der Zugang zum rechten Ventrikel erschwert wurde.

Bei 14 Fällen fanden wir einen zusätzlichen *Vorhofseptumdefekt*, der meist jedoch klein war und mehr einem offenen Foramen ovale entsprach. In 3 Fällen fand sich ein zusätzlicher Ductus arteriosus. Ein weiterer Fall war mit einer Aorteninsuffizienz kombiniert. Schließlich war in 4 Fällen eine linke obere Hohlvene vorhanden. In einem Fall fand sich eine ausgeprägte Tricuspidalinsuffizienz.

Bei allen Fällen mit Ausnahme von 5 bestand eine mehr oder weniger ausgeprägte Ruhecyanose. Da die Stärke der Cyanose in erster Linie vom Ausmaß der Stenose und der Größe des Defektes abhängt, läßt häufig der Grad der Cyanose und die Ausbildung von Trommelschlegelfingern zusammen mit dem auskultatorischen Befund auf die Größe der Pulmonalarterie schließen. Dabei ergibt sich aus unserem Material, daß in der Regel bei einer valvulären Stenose eine stärker hypoplastische Pulmonalarterie zu erwarten ist als bei einer infundibulären Stenose. Demzufolge war auch meistens der Grad der Ruhecyanose beim Vorliegen einer valvulären Stenose stärker ausgeprägt.

In einzelnen Fällen kann durch einen gut entwickelten Kollateralkreislauf trotz relativ kleiner Pulmonalarterie nur eine geringe Cyanose vorhanden sein (Fall 24), zumal bei Fällen, bei denen eine Blalocksche Operation vorausgegangen ist, selbst wenn die Anastomose nicht mehr durchgängig ist. Einzelne Kollateralarterien können so gut entwickelt sein, daß sie als arterio-venöse Fisteln wirken und ebenso wie eine Blalocksche Anastomose geräuschmäßig erfaßt werden können.

3. Operative Technik der Korrektur

Bei den Operationen mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine kam ein Modell zur Verwendung, das auf den Gitter-Oxygenator von KAY-GAERTNER (52) (1956) zurückgeht, an unserer Klinik jedoch von BORST, GEHL und SCHMIDT-MENDE (59) (1959) erheblich modifiziert und verbessert wurde (s. Abb. 13).

Durch einen eingebauten Wärmeaustauscher nach BROWN und SEALY (60) (1958), der aus wasserumspülten Stahlrohren besteht, ist die Möglichkeit gegeben, die künstliche Durchströmung des Organismus mit der *Unterkühlung* zu kombinieren. Von den 80 Fällen von Fallotscher Tetralogie wurden 22 in normothermer Perfusion operiert, 16 in einer Unterkühlung von etwa 26—29° Oesophagustemperatur und 42 in einer Unterkühlung bis etwa 20° Oesophagustemperatur. Die gleichzeitige Unterkühlung des Organismus erlaubte es, je nach Körpertemperatur 30—50% geringere Flußraten zu geben (1,6—1,2 l/min/m²) als bei einer normothermen Perfusion, wodurch es möglich wurde, den bei schwer cyanotischen Fällen oft sehr erheblichen Rückfluß über die erweiterten Bronchialarterien zu vermindern. Dadurch mußte weniger Blut aus dem eröffneten Herzen abgesaugt werden, die Bluttraumatisierung durch die Maschine blieb damit geringer.

a) Perfusion

Außerdem ermöglichte die Unterkühlung des Herzens eine wesentlich längere Ausschaltung des Herzens von der Coronarzirkulation, die zur Erzielung eines ruhigen und weitgehend blutleeren Operationsfeldes oft notwendig ist. Von 22 anfänglich in Normothermie operierten Kranken starben 13, von 16 in Unterkühlung bis zu 28° verloren wir 7 und von 42 in Unterkühlung bis zu 20° operierten Kranken starben 7. Perfusionsbedingte Todesfälle unter den bis 20° unterkühlten

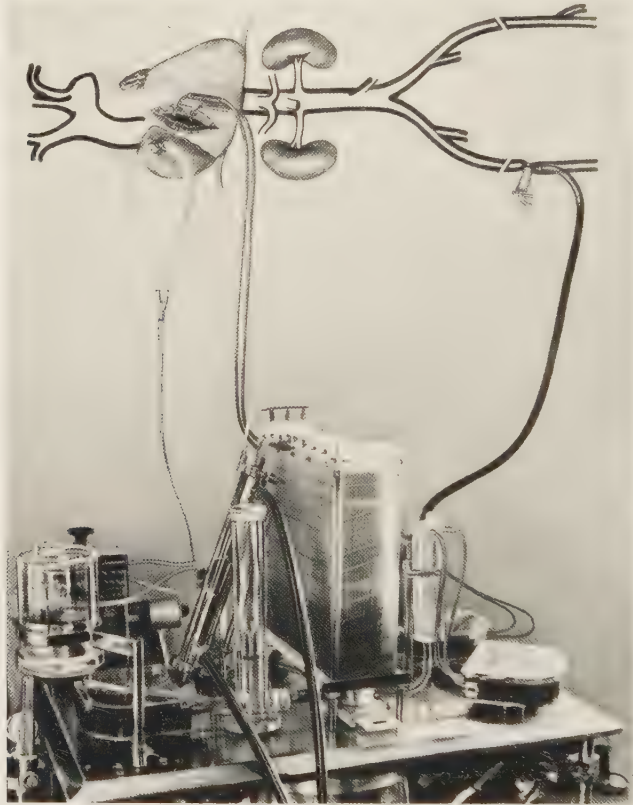


Abb. 13. Die an der Münchener Chirurgischen Klinik verwendete Herz-Lungen-Maschine (Marburger Modell), mit Darstellung der Kanülierungstechnik

Kranken waren nicht zu verzeichnen. Eine nennenswerte zusätzliche Verzögerung der Blutgerinnung konnten wir kaum feststellen, ebensowenig irgendwelche andere Nachteile. Sowohl Unterkühlung wie Wiedererwärmung nahmen jeweils nur kurze Zeit in Anspruch, die dazu noch zum Teil durch Operationsvorgänge ausgefüllt werden konnte, so daß eine wesentliche Operationsverlängerung durch den Kühl- oder Wärmevorgang nicht gegeben war.

b) Allgemeines operatives Vorgehen

Die Korrektur der Fallotschen Tetralogie erfolgt durch Verschuß des Ventrikel-septumdefektes und Beseitigung der Ausflußbehinderung aus dem rechten Ventrikel. Die rechtsverlagerte Aorta ist hämodynamisch bedeutungslos, ebenso wie die Hypertrophie der Muskulatur des rechten Ventrikels, die sich nach Beseitigung des Ausflußhindernisses allmählich von selbst zurückbildet.

Die Thoraxeröffnung erfolgte in den ersten Fällen (6mal) durch eine bilaterale Thorakotomie im 5. Intercostalraum mit Querdurchtrennung des Sternums. Ab

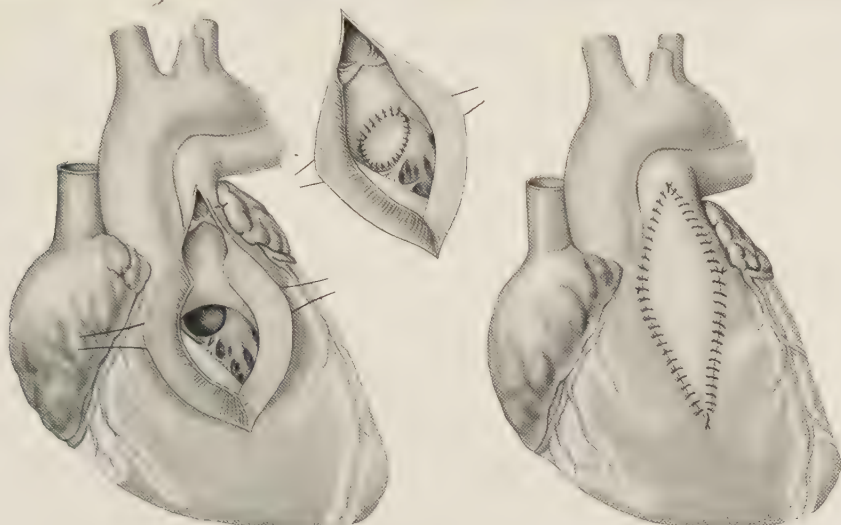


Abb. 14a. Darstellung der Korrektur einer Fallotschen Tetralogie mit künstlicher Erweiterung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie

Fall 7 wurde nur noch die Längssternotomie gewählt und das Sternum dabei mit Hilfe einer oscillierenden Säge durchtrennt. Die Pleura beider Seiten wurde dabei nach Möglichkeit primär nicht verletzt, jedoch wurde nach Beendigung des Eingriffs am Herzen die rechte Pleurahöhle eröffnet und zur Ableitung des noch anfallenden Blutes drainiert.

Zur Beseitigung der Ausflußbehinderung aus dem rechten Ventrikel wurde in 43 Fällen die Excision der infundibulären Stenose allein, in 18 Fällen eine zusätzliche Klappenspaltung durchgeführt. Bei 19 Fällen wurde eine Klappenspaltung vorgenommen, wobei immer eine Resektion von hypertrophiertem Myokard notwendig war. Bei 34 Kranken war eine künstliche Erweiterung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels erforderlich, die einmal mit Ivalon, die übrigen 33 Male mit Hilfe einer wetzsteinförmigen Prothese aus gewebtem Teflon durchgeführt wurde (Abb. 14a u. b).



Abb. 14b. Erweiterung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels beim Menschen mit einer Teflonprothese

Bei 12 Fällen kam es nicht zu einer genügenden Drucksenkung im rechten Ventrikel, die in erster Linie durch eine ungenügende Beseitigung des Ausflußtrakthindernisses bedingt war. In 4 Fällen war ein von links nach rechts gerichteter Shunt an einer ungenügenden Drucksenkung im rechten Ventrikel beteiligt. Nur in einem Fall dürfte die ungenügende Drucksenkung durch eine pulmonale Hypertonie bedingt gewesen sein. Nach FERENCZ (62) (1959) sowie nach EDWARDS (7) (1960) sind Gefäßsklerosen bei der Fallotschen Tetralogie äußerst selten, da die Lungenstrombahn durch das Ausflußtrakthindernis geschützt ist. In unserem Fall wurde sie durch das gleichzeitige Vorhandensein eines großen Ductus arteriosus erklärt.

Der *Ventrikelseptumdefekt* wurde unter den ersten 27 Fällen 23mal durch direkte Naht verschlossen. Bei diesen 23 direkt genähten Fällen kam es 5mal

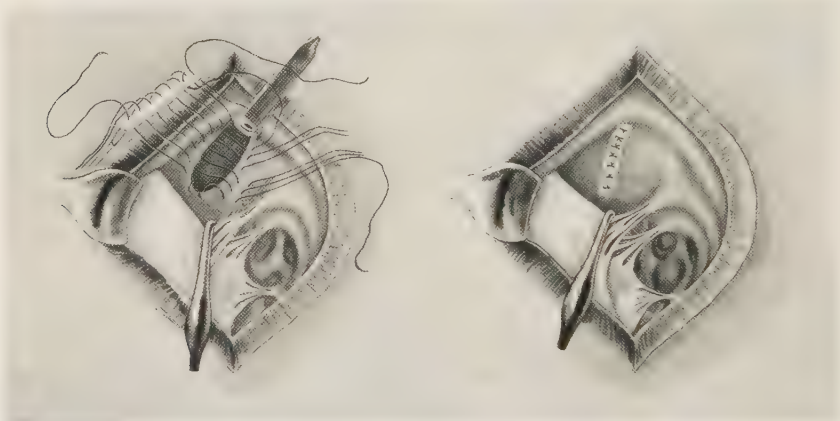


Abb. 15. Verschuß des Ventrikelseptumdefektes mit Hilfe eines in die direkte Naht eingefügten Ivalonstreifens

zum Durchschneiden von Nähten und somit zu einer erneuten Verbindung zwischen beiden Ventrikeln, die nach Beseitigung des Ausflußtrakthindernisses nunmehr von links nach rechts gerichtet war. Von diesen 8 Fällen überlebten nur 2, bei beiden wurde der Ventrikelseptumdefekt durch eine nochmalige Operation verschlossen.

Infolge dieser relativ großen Zahl von Ventrikelseptumdefektrezidiven bei der Fallotschen Tetralogie wurde nach einer besseren Technik zum sicheren Defektverschluß gesucht. In Anlehnung an von LILLEHEI u. Mitarb. (63) (1957) beschriebene Methoden haben wir in weiteren 10 Fällen versucht, einen Ivalonstreifen in die Naht einzufügen, um ein Durchschneiden der Fäden nach Möglichkeit zu verhindern (Abb. 15).

Mit dieser Methode kam es in 2 Fällen zur Ausbildung eines erneuten Defektes, der jedoch wesentlich kleiner als der ursprüngliche Defekt war. Da auch diese Technik noch nicht befriedigend erschien, wurden ab Fall 37 alle Ventrikelseptumdefekte durch Einnähen einer runden bis ovalen Teflonscheibe, etwas größer als der Defekt, verschlossen (Fall 37—47 sowie 10 und 12 aus gestricktem Teflon, ab Fall 48 aus Teflonfilz). Seitdem haben wir unter mehr als 40 Fällen nur 3mal das Durchschneiden von Nähten beobachtet (s. Abb. 16). Einer dieser Defekte wurde inzwischen erneut verschlossen. Das Einnähen des Teflonflecks erfolgte jeweils durch zahlreiche Einzelnähte, wobei, wie auch beim Verschuß durch direkte Naht auf die unmittelbar am unteren Defektrand gelegene Basis der rechten Aortenklappe sowie auf das unmittelbar am unteren hinteren Defektrand vorbeiziehende Hissche Bündel geachtet werden muß.

Mit einer an die Methode von KIRKLIN (64) (1960) angelehnten Technik, bei der die Nähte am hinteren Rand nicht durch den Defektrand gelegt werden, sahen wir unter 79 Fällen (von insgesamt 80) keinen permanenten Block. Ein Fall (Nr. 52) konnte, da der Kranke am ersten postoperativen Tag aus anderer Ursache verstarb, nicht ausgewertet werden. In 3 Fällen sahen wir einen vorübergehenden Block, der sich jedoch nach längstens 4 Tagen zurückbildete.

Bei 14 Fällen lag gleichzeitig ein *Ostium secundum*-Defekt bzw. ein offenes Foramen ovale vor. Der Verschuß dieser Defekte erfolgte durch direkte Naht vom Vorhof aus.

Bei gleichzeitigem Vorliegen eines *Ductus arteriosus* ist die Ausschaltung des Ductus vor Beginn der Perfusion bzw. vor Eröffnung des Herzens unbedingt erforderlich. Bei unseren Fällen erfolgte die Beseitigung des Ductus vor Beginn der Perfusion durch Freipräparieren der A. pulmonalis im Bereich ihrer Teilungsstelle und durch doppelte Ligatur des Ductus.

Bei 13 Fällen war eine Blalock'sche Anastomose vorausgegangen, davon einmal doppelseitig. Soweit diese klinisch nicht mehr durchgängig war, wurde sie nicht freipräpariert und belassen. In 3 Fällen war ihre Funktion jedoch erhalten. Das Aufsuchen der Anastomose erfolgte auf der linken Seite extraperikardial durch Eingehen zwischen Perikard und Pleura in Höhe des Pulmonalarterienstammes. Auf der rechten Seite ist die Anastomose leicht intraperikardial medial von der oberen Hohlvene aufzufinden. In unseren Fällen mit durchgängiger Anastomose, die alle links gelegen waren, wurde die Anastomose im Bereich der A. subclavia doppelt unterbunden. Bei 9 Fällen war eine Operation nach BROCK vorausgegangen.

Bei 4 Fällen fand sich eine linke obere Hohlvene mit Einmündung in den Sinus coronarius. Sie wurde jeweils ebenso wie die rechte obere Hohlvene freipräpariert und umschlungen und je nachdem, ob Anastomosen zur rechten oberen Hohlvene vorhanden waren, während der Perfusion entweder abgeklemmt oder kanuliert. In einem Fall führte das Umschlingen der linken oberen Hohlvene unerkannt zur Eröffnung der linken Pleurahöhle und postoperativ zur Blutansammlung im Bereich der linken Brusthöhle.

Einmal bestand als zusätzlicher Herzfehler eine Aorteninsuffizienz, die vom Ventrikelseptumdefekt aus nicht korrigiert werden konnte. Durch Eingehen von der Aorta aus und Raffung der Klappe konnte eine erhebliche Besserung der Schlußfähigkeit der Aortenklappe erzielt werden.

4. Ergebnisse

a) Übersicht

Tabelle 1 gibt einen ausführlichen Überblick über das gesamte Krankengut von insgesamt 80 Fällen, die mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine operiert

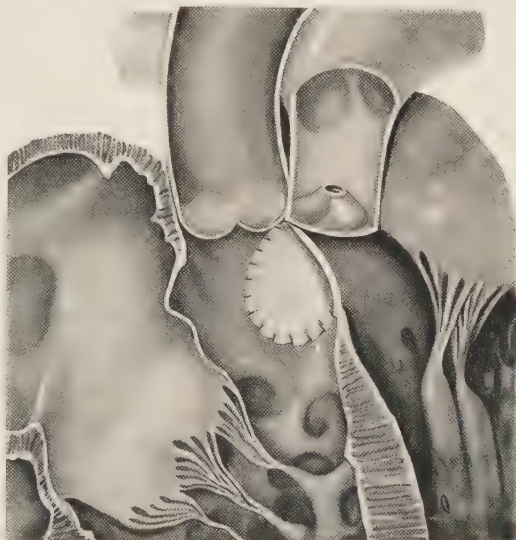


Abb. 16. Verschuß des Ventrikelseptumdefektes mit Hilfe einer zirkulär eingenähten Teflonscheibe

Tabelle 1. *Aufstellung der in der Zeit vom 15. November 1958 bis 15. Dezember 1960 an der Chirurgischen Universitätsklinik München mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine operierten Fälle von Fallotischer Tetralogie*

Nr.	Alter	Art. Sättigung	Hb	Hk	Zus. Herzfehler vorausgeg. Operation	VSD	Art. der Korrektur			Druckwerte p. op.		A. pulm.	Ergebnis	Komplikationen	Todesursache
							Inf. Res.	Valvulotomie	Ausl. Trakt-Rekonstruktion	re. Vene	li. Vene Aorta				
1	23	85	108	64	ASD	direkt	+	+	Ivalon	90/0	95/60	20/10	+ 3 W. p.op.		VSD offen, Infektion Perikarditis, Herzversagen
2	24	80	160		ASD	direkt	+			40/0	70/50	15/8	+ 11 T. p.op.		
3	10	72	138	73		direkt	+			60/0	75/45	20/8	gut nach Reoperation	Rechtsinsuff. p.op. VSD offen	
4	6	79				direkt	+	+		80/5	80/60	20/10	gut nach Reoperation	VSD offen	
5	16		146	78		direkt	+	+		70/0	70/50		+ 6 W. p.op.	VSD offen	
6	7		125	50	ASD	direkt	+	+	Teflon	110/0	110/85		+ 1. T. p.op.		Aneurysma re. V. Reoperation Blutung
7	23		126	65	Broek Blalock Ductus Botalli	direkt	+	+					gut	Rechtsinsuffizienz p.op.	
8	8	84				direkt	+		Teflon	60/0	80/60	35/20	+ 1. T. p.op.		Herzstillstand
9	6	68	95	48		direkt	+		Teflon	40/0	110/80	15/8	+ 1. T. p.op.		Herzstillstand
10	8	62				Teflon	+		Teflon	50/0	90/60	25/8	+ 6 T. p.op.		Nephrose, Urämie
11	14	93	91	41		direkt	+	+		80/0	90/70	22/15	+ 4 M. p.op.		VSD offen, Rechtsinsuffizienz
12	18	88	116	58		Teflon	+			70/0	120/70	40/15	+ 4 W. p.op.		VSD offen, Linksinsuffizienz
13	19	98				direkt	+			25/0	100/0	20/10	gut		Kreislaufversagen, Myokardschaden
14	33	89	120	56		direkt	+			30/10	85/5		+ 2. T. p.op.		Nephrose, Urämie
15	12	98			Aorteninsuffizienz	direkt	+			40/0	100/80		+ 6. T. p.op.		
16	10	75	90	47		direkt	+			45/5	85/70	35/15	gut nach Reoperation	VSD offen	
17	8	74	97	46	Blalock	direkt	+	+		35/0	80/60	25/10	gut	kurzd. Rechtsinsuffizienz	

18	7	75	99	49
19	21	82	90	44
20	27	78	113	60
21	15		100	49
22	5		72	36
23	7	83	99	44
24	25		131	77
25	11		100	48
26	9		98	45
27	18		134	73
28	7		87	42
29	20		104	47
30	19		93	50
31	34		119	58
32	8		134	80
33	15		115	51
34	23		104	47
35	10		82	37
36	5		84	43
37	21		80	43
38	8		118	64
39	6		112	63
40	16		110	53
41	14		85	43
42	23		150	77
43	20		106	47
44	11		98	50
45	23		57	27
46	7		117	82
47	15		103	49

wurden. Insgesamt verstarben von diesen 80 Kranken bis heute 27, davon innerhalb der ersten zwei Wochen nach der Operation, also in der unmittelbaren postoperativen Periode, 22. Fünf gingen später an Folgen der Operation verloren.

Wenn wir die Patienten in drei Serien von 2mal 30 und 1mal 20 Fällen einteilen, so verloren wir in der ersten Serie von 30 Fällen (bis April 1960 operiert) 17, in der zweiten Serie von 30 Fällen 8 Patienten, in der dritten Serie von 20 nur 2 bei etwa gleichbleibender Schwere des Krankengutes. Im ersten Lebensjahrzehnt kamen 25 Fälle zur Operation, wobei allerdings kein Fall jünger als 5 Jahre war. Von diesen starben 10 = 40%. Im zweiten Lebensjahrzehnt der zur Operation kommenden Fälle standen 34 Kranke, von denen 10, also 29,5%, starben. Im dritten Jahrzehnt starben von 16 Kranken 6 = 37,5%. Nur 5 Kranke mit einer Fallot'schen Tetralogie kamen noch im vierten Jahrzehnt zur Operation, von denen einer verstarb. Bei Betrachtung dieser Zahlen ergibt sich keine signifikante Bedeutung des Lebensalters für die Operation, sofern man entsprechend der vorangegangenen Ausführungen die ersten 5 Lebensjahre außer Betracht läßt.

b) Aufgliederung der Todesfälle

Zunächst soll versucht werden, eine Analyse der 27 Todesfälle zu geben, um die Ursache der Mißerfolge zu ermitteln. Zu diesem Zweck werden die zusammengehörenden Fälle in entsprechende Gruppen eingeteilt.

Todesfälle bedingt durch:

α) Perfusion

Drei Fälle (Nr. 8, 9, 23) starben innerhalb der ersten 18 Std postoperativ infolge eines plötzlichen Kreislaufversagens gefolgt von einem Herzstillstand. In allen Fällen bestand in den Stunden nach der Operation eine erhebliche motorische Unruhe und besonders in den Stunden vor dem Zusammenbruch des Kreislaufs eine eingeschränkte Atmung. Im ganzen gesehen entsprach das Verhalten dem von KIRKLIN (65) beschriebenen Syndrom des plötzlichen Todes nach Operationen im extrakorporalen Kreislauf, das auf eine ungenügende Perfusion zurückführt wird.

Die drei genannten Fälle haben mit einer Perfusionsdauer von 59, 85 und 111 min verhältnismäßig lange Perfusionszeiten. Dabei war auch die Dauer des intermittierenden Herzstillstandes von insgesamt 45, 38 und 43 min relativ lang. Bei allen Fällen handelte es sich um eine normotherme Perfusion, wobei freilich mit etwa 2,4 l/min/m² Körperoberfläche ein durchaus ausreichender Fluß gegeben wurde. Wir möchten jedoch auf Grund verschiedener Zeichen wie allgemeine motorische Unruhe, mangelhafte Urinausscheidung und niedrige Alkalireserve unmittelbar nach der Operation annehmen, daß die Perfusion, vor allem aber der langdauernde

[illegible]

anoxische Herzstillstand in Normothermie zu schweren Schäden führte, so daß bei den postoperativ oft eingeschränkten Kreislaufverhältnissen eine Erholung nicht möglich war. Bei allen Fällen dürfte in gewissem Maße auch eine später als unzureichend erkannte Blutzufuhr eine Rolle gespielt haben.

Zwei weitere Fälle, die an einer Urämie infolge einer hämoglobinurischen Nephrose starben, müssen gleichfalls als perfusionsbedingt angesehen werden. Eine extensive Hämolyse und eine starke Blutungsneigung in Fall 10 dürften dabei zum Zustandekommen dieses Bildes beigetragen haben. Seit Anwendung der gleichzeitigen Unterkühlung bis auf 20° Oesophagustemperatur sind Todesfälle dieser Art nicht mehr vorgekommen.

β) Blutungen und ungenügende Blutzufuhr

Vier Fälle (Nr. 6, 19, 20, 40) gingen infolge einer postoperativen Blutung innerhalb der ersten 24 Std nach der Operation verloren. In allen Fällen handelte es sich dabei um diffuse Blutungen, die in erster Linie durch schwere Blutgerinnungsstörungen bedingt waren. Diese sind bei cyanotischen Kranken häufig [MARX und BORST (66)]. Postoperativ werden sie verstärkt durch die Bluttraumatisierung, die bei der Fallotschen Tetralogie infolge der langen Perfusionsdauer beträchtlich sein kann.

Mit Ausnahme von Fall 40 fallen alle in die erste Gruppe (bis Fall 21), bei denen die Kranken oft infolge mangelnder Erfahrung nicht genügend protaminiert wurden und die der damaligen Ansicht folgend postoperativ in einer ausgeglichenen Bilanz gehalten wurden. Inzwischen hat sich gezeigt, daß der Kranke mit Fallotscher Tetralogie nach der Korrektur ein beträchtlich größeres Blutvolumen zur Aufrechterhaltung seiner Kreislauffunktion benötigt. Auf diesen Punkt soll jedoch später noch eingegangen werden. Bei einem 33jährigen Kranken (Nr. 13) möchten wir die nach unseren heutigen Erkenntnissen unzureichende Blutzufuhr als Hauptursache des postoperativen Kreislaufversagens ansehen. Bei anderen Kranken, vorwiegend in der ersten Serie, hat diese Praxis sicher zu manchen Komplikationen beigetragen.

γ) Verletzung von Coronararterien

Bei vier Kranken (Nr. 2, 24, 38 und 67) war die Verletzung eines größeren, offenbar zur Versorgung des linken Ventrikels beitragenden Coronararterienastes, der die Ausflußbahn des rechten Ventrikels kreuzte oder im Bereich des Septums verlief, die Hauptursache für das postoperative Herz-Kreislaufversagen. Alle vier Kranken starben unter dem Bild des progredienten Herz-Kreislaufversagens. Pathologisch-anatomisch fanden sich größere Infarktbildungen im Bereich der Vorderwand des rechten Ventrikels und des Kammerseptums. Bei einem weiteren Kranken (Nr. 56), der in erster Linie an einer massiven Infektion verlorenging, fanden sich auch frische Infarktbildungen im Bereich des Kammerseptums, die eine anhaltende postoperative Hypotonie zur Folge hatten.

δ) Unzureichende Korrektur

Bei fünf Kranken (Nr. 1, 5, 11, 12, 29, 33) ist die nicht völlig beseitigte Ausflußtraktstenose in Verbindung mit einem ganz oder teilweise aufgegangenen Ventrikelseptumdefekt als Ursache des postoperativen zum Tode führenden Herzversagens anzusehen. Die Patienten starben dabei 3 Wochen bis 4 Monate nach der Operation: ein Fall (Nr. 33) 3 Tage nach der 8 Wochen postoperativ zum Verschluß des Ventrikelseptumdefektrezidivs durchgeführten Reoperation. In diesem Fall ergab sich außerdem, daß der bei der Operation als Foramen ovale

angesehene und deswegen belassene Defekt im Vorhofseptum größer als ursprünglich angenommen (1 cm im Durchmesser) und wahrscheinlich hämodynamisch wirksam war. Bei einem anderen Fall (Nr. 5) entwickelte sich infolge einer fortbestehenden Druckbelastung durch ungenügende Beseitigung der Ausflußtraktstenose bei offenem Ventrikelseptumdefekt ein Aneurysma im Bereich der Vorderwand des rechten Ventrikels, wobei der Kranke bei der zur Beseitigung dieses Aneurysmas vorgenommenen Reoperation verstarb. Nur in einem Fall führte eine ausgesprochene Linksinsuffizienz zum Tode. Hier (Fall Nr. 12) kam es infolge eines zu etwa $\frac{1}{3}$ aufgegangenen Ventrikelseptumdefektes nach völliger Beseitigung der Ausflußtraktstenose zu einer ausgesprochenen Linksbelastung und zum Versagen des linken Ventrikels.

ε) Infektion

In einem einzigen Fall (Nr. 56) ist eine massive Infektion als überwiegende Todesursache anzusehen. Es handelte sich um eine über alle Lappen ausgebreitete abszedierende Pneumonie mit Durchwanderungs-Pleuritis beiderseits, die wahrscheinlich infolge einer unerkannt gebliebenen frischen Entzündung an der Pulmonalklappe, die erst bei der Operation entdeckt wurde, durch eine massive Streuung zum Tode führte. Bei einem weiteren Fall (Nr. 1) dürfte eine tiefliegende Wundinfektion mit Dehiscenz der Sternumdrahtnähte wesentlich zum unglücklichen Ausgang beigetragen haben.

ζ) Luftembolie

Zwei Fälle gingen wahrscheinlich in erster Linie durch Eintreten einer cerebralen Luftembolie verloren. In einem Fall kam es gegen Ende der Operation zu einem Herzstillstand. Trotz zunächst erfolgreicher Wiederbelebung trat 24 Std später unter den Zeichen des progressiven Kreislaufversagens der Tod ein. Da der Kranke nach der Operation ohne Bewußtsein blieb und cerebrale Symptome bot, lag der Verdacht auf eine cerebrale Luftembolie nahe. Diese dürfte über ein bei der Operation als bedeutungslos angesehenes offenes Foramen ovale zustande gekommen sein. Bei einem weiteren Kranken (Nr. 49) bestand postoperativ eine linksseitige Halbseitenparese, die am ehesten auf eine cerebrale Luftembolie zurückgeführt werden muß. In den ersten 2 Tagen postoperativ fand sich ein offenbar zentral bedingter Hochdruck, der am 3. Tag von einem progressiven Herz- und Kreislaufversagen gefolgt war. Auch hier möchten wir dem cerebralen Geschehen, das freilich autopsisch nicht geklärt werden konnte, einen bedeutenden Anteil am Zustandekommen des unglücklichen Ausgangs beimessen.

η) Kreislaufversagen bei anatomisch ungünstig gelegenen Fällen

Fünf Kranke der zweiten Serie und 2 Kranke der dritten Serie gingen wenige Stunden nach der Operation infolge eines Kreislaufversagens verloren. Bei allen handelte es sich um Kinder im Alter von 6—11 Jahren, die zum Teil körperlich stark unterentwickelt waren und eine schwerste Cyanose und Polycythämie aufwiesen. Die Sauerstoffsättigung betrug in Ruhe unter 75%, die Hämatokritwerte lagen zwischen 63 und 85%. In 2 Fällen fand sich bei der Operation eine sekundäre Klappenatresie. Trotz guter Korrektur, ausgedrückt in einer deutlichen Drucksenkung im rechten Ventrikel, kam es in diesen Fällen postoperativ innerhalb kurzer Zeit zum progressiven Kreislaufversagen, das in erster Linie mit einem Myokardversagen erklärt werden muß. In allen Fällen war eine ausgedehnte plastische Rekonstruktion des Ausflußtraktes erforderlich. Möglicherweise hat

Tabelle 2

Nr.	Monate seit Operation	Cyanose	Leistungsfähigkeit	Hb	Hk	Korrektur
3	36	keine	gut			vollständig
4	34	keine	gut	67	36	vollständig
7	32	gering bei Anstrengung	leicht eingeschränkt	105	53	Reststenose
13	31	keine	gut			vollständig
16	29	keine	gut	81	39	vollständig
17	27	keine	gut			vollständig
18	27	keine	gut	78	34	vollständig, Pulmonalinsuffizienz
19	27	keine	gut			vollständig, pulmonale Hypertonie
22	26	keine	gut			vollständig
25	25	keine	gut			vollständig, Pulmonalinsuffizienz
26	25	keine	gut			vollständig, Pulmonalinsuffizienz
28	24	keine	gut	72	38	vollständig, Pulmonalinsuffizienz
30	23	keine	gut	63	38	kleiner Restshunt, Pulmonalinsuffizienz
31	23	keine	gut	80	39	vollständig
34	21	keine	gut			vollständig, Pulmonalinsuffizienz
35	21	keine	gut	68	35	vollständig
36	21	keine	gut	64	35	vollständig
37	21	keine	gut	72	37	vollständig
41	21	keine	gut			vollständig
42	20	keine	gut			vollständig
43	20	keine	gut			vollständig
44	18	keine	gut			vollständig
45	18	keine	gut			vollständig
46	18	keine	eingeschränkt			geringe Reststenose
47	18	keine	gut			vollständig
48	18	keine	gut			vollständig
50	17	keine	gut	80	36	vollständig, Pulmonalinsuffizienz
51	17	keine	gut	75	38	vollständig
53	17	keine	gut	84	38	vollständig
54	17	keine	gut	98	37	vollständig
55	17	keine	gut			vollständig, Pulmonalinsuffizienz
57	17	keine	gut	80	38	vollständig, Pulmonalinsuffizienz
58	16	keine	gut	90	37	Pulmonalinsuffizienz
59	16	keine	gut	85	40	Pulmonalinsuffizienz
60	16	keine	gut	85	44	Pulmonalinsuffizienz
61	16	keine	gut			Pulmonalinsuffizienz
62	16	keine	gut	85	47	vollständig
63	16	keine	gut	80	37	vollständig
65	16	keine	gut	86	40	vollständig
66	15	keine	gut	94	51	vollständig, Pulmonalinsuffizienz
68	15	keine	gut	73	31	vollständig
69	15	keine	gut	82	43	vollständig
70	15	keine	gut	82	42	vollständig
71	15	bei Belastung	eingeschränkt	100	55	VSD
72	15	keine	gut	74	34	offen, Reststenose vollständig, Pulmonalinsuffizienz

Tabelle 2. (Fortsetzung)

Nr.	Monate seit Operation	Cyanose	Leistungsfähigkeit	Hb	Hk	Korrektur
73	14	keine	gut	80	40	vollständig, Pulmonalinsuffizienz
74	14	keine	gut	83	41	vollständig
75	14	keine	gut			vollständig
76	14	keine	gut	76	42	vollständig
77	13	keine	gut	75	40	vollständig
78	13	keine	gut	86	46	vollständig
79	13	keine	gut	85	42	geringer Restshunt
80	11	keine	noch leicht eingeschränkt	82	40	

die auf diese Weise zwangsläufig gesetzte massive Pulmonalinsuffizienz zum Herzversagen beigetragen. In 3 Fällen waren bereits infolge der vorausgegangenen hochgradigen Anoxie schwere Organschäden vor allem an Leber und Niere vorhanden.

Unseres Erachtens ist daher in solchen Fällen die Vorwegnahme eines Palliativ-eingriffes, wie etwa das Anlegen einer Anastomose zwischen System- und Lungenkreislauf, angezeigt, um die endgültige Korrektur nach Besserung des Allgemeinzustandes nachzuholen.

e) Ergebnisse bei den überlebenden Kranken

Über den Verlauf bei 53 Kranken, die den Eingriff bis heute überlebten, gibt Tabelle 2 Auskunft. Bei 41 Kranken war der gesamte postoperative Verlauf im wesentlichen komplikationslos. Bei den übrigen 12 Patienten kam es meist von der ersten Woche ab zu einer latenten Rechtsinsuffizienz, die sich jedoch unter einer konsequenten Herzbehandlung beherrschen ließ. In einem Fall war diese Rechtsinsuffizienz offenbar durch eine nicht vollständige Beseitigung der Ausflußtraktstenose in Verbindung mit einem Ventrikelseptumdefektrezidiv bedingt. In 3 Fällen war der aufgetragene Ventrikelseptumdefekt mit Sicherheit die Ursache der Rechtsinsuffizienz, die in einem Fall mit Ascites, rechtsseitigem Pleuraerguß und Ödemen einherging. Die $\frac{1}{2}$ —2 Jahre nach der ersten Operation vorgenommene Reoperation führte zu einer raschen Besserung und inzwischen zu einer vollkommenen Heilung.

Bei den übrigen 8 Fällen ist die Ursache der vorübergehenden Rechtsinsuffizienz nicht vollkommen geklärt. Wir müssen annehmen, daß auch eine leichtere Druckbelastung des rechten Ventrikels und das dem rechten Ventrikel zugefügte Trauma unter gewissen Bedingungen zu einer solchen Rechtsinsuffizienz führen können, worauf auch STIRLING u. Mitarb. (75) hingewiesen haben.

Bei 4 Kranken besteht heute noch eine leichte bis mäßige Leistungseinschränkung. Mit einer weiteren Besserung ist bei ihnen durchaus zu rechnen. Bei 3 Kranken ist der Ventrikelseptumdefekt teilweise offen. Die Reoperation ist geplant.

Bei 16 Kranken besteht infolge der bei der Operation notwendig gewordenen Ausflußtrakterweiterung eine mehr oder weniger ausgeprägte Pulmonalinsuffizienz, die jedoch bis zu mehr als 2 Jahren nach der Operation keine Leistungseinschränkung der Patienten zur Folge hat. Sie dürfte aber in manchen Fällen die Ursache der postoperativ feststellbaren Herzvergrößerung sein (s. Abb. 20b).

Von 53 überlebenden Kranken, die in der Mehrzahl vor der Operation vollkommen leistungsunfähig waren, sind heute 49 wohlauf und führen ein weitgehend normales Leben, zum Teil noch unter Vermeidung stärkerer Belastung.

d) Postoperative Befunde

α) Klinischer Befund

Während unmittelbar postoperativ und in den ersten Tagen nach der Operation infolge einer noch bestehenden Polycythämie, einer gestörten Lungenzirkulation oder beim Vorliegen einer gewissen Rechtsdekompensation noch eine leichte Cyanose bestehen kann, verschwindet diese im weiteren Verlauf vollständig.

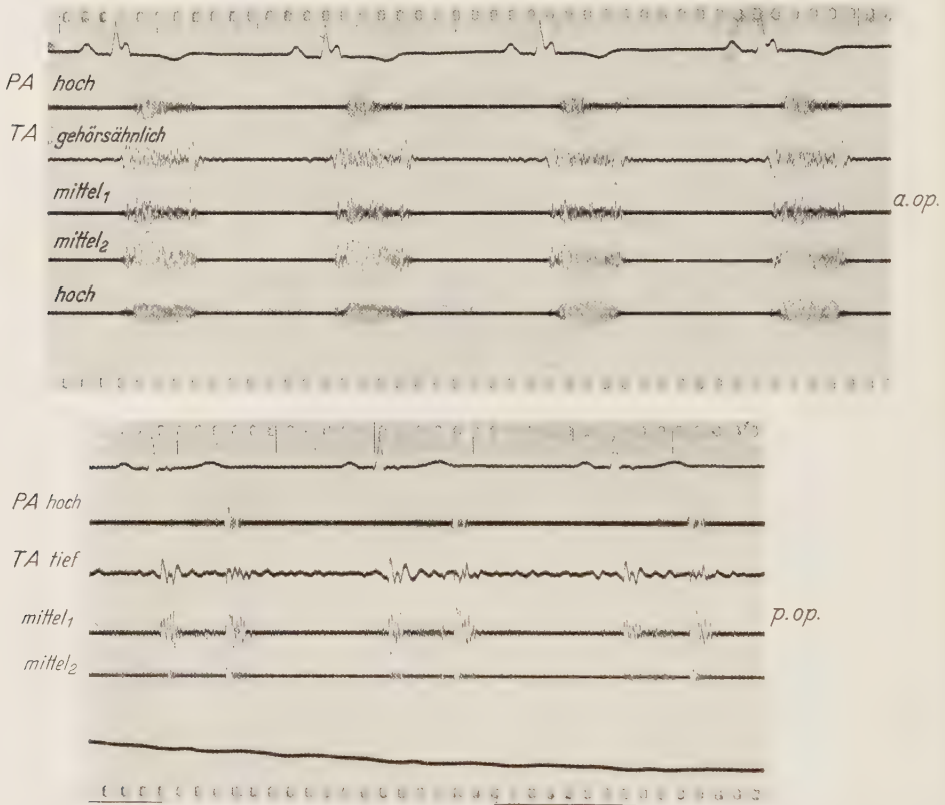


Abb. 17. Fast völliges Verschwinden des systolischen Austreibungsgeräusches nach idealer Korrektur einer Fallotschen Tetralogie (Fall Nr. 60)

Auch die Trommelschlegelfinger bilden sich, meist allerdings erst im Verlauf eines Jahres, völlig zurück. Auskultatorisch und phonokardiographisch ist bei den Fällen, bei denen nur eine infundibuläre Stenose bestand und die Pulmonalklappe intakt war, ein fast völliges Verschwinden des Austreibungsgeräusches über dem Praecordium und der A. pulmonalis (s. Abb. 17) kennzeichnend. In den meisten Fällen, vor allem bei denen mit einer nach der Klappenspaltung doch mehr oder weniger deformierten Klappe, findet sich jedoch noch ein meist nicht sehr lautes systolisches Geräusch über der Pulmonalis (s. Abb. 18). Der Pulmonalisanteil des 2. Herztones als Zeichen einer nunmehr gut gefüllten A. pulmonalis ist in der Regel gut abzugrenzen (s. Abb. 18). Bei Fällen, bei denen eine Ausflußtraktrekonstruktion erforderlich wurde, findet sich ein diastolisches Geräusch als Ausdruck einer Pulmonalinsuffizienz (s. Abb. 19).

β) Röntgen

In fast allen Fällen kommt es postoperativ zu einer Herzvergrößerung, die u. E. in erster Linie durch die nunmehr größere Volumenbelastung beider Ventrikel infolge einer Normalisierung des Minutenvolumens zustande kommt. Sie ist

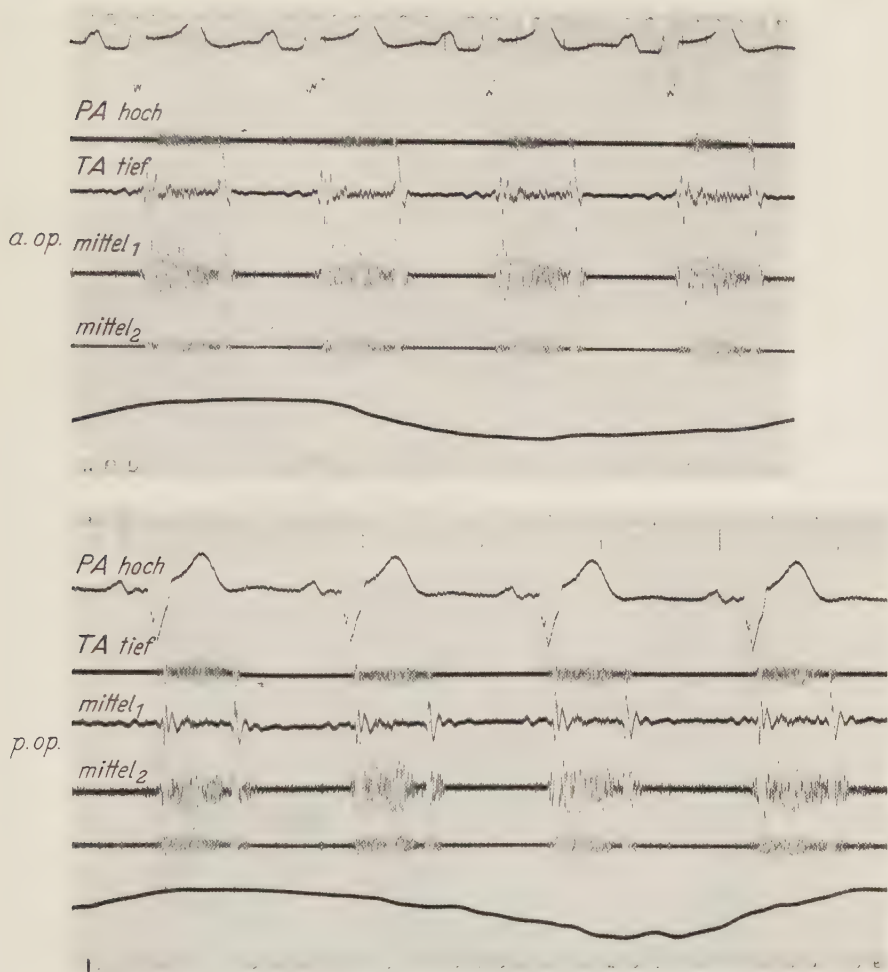


Abb. 18. Deutlich abgrenzbarer Pulmonalisanteil des 2. Herztones nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie

nicht als Ausdruck einer Herzinsuffizienz aufzufassen. Die Herzvergrößerung ist besonders deutlich bei Kranken, bei denen es infolge einer plastischen Erweiterung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels zu einer Pulmonalisinsuffizienz gekommen ist (s. Abb. 20 a u. b). Der vor der Operation fehlende Pulmonalisanteil des Herzschattens tritt nunmehr deutlich hervor.

γ) Blutbefunde

Obwohl es während der Operation durch die Vermischung mit dem Maschinenblut zu einer Blutverdünnung kommt, besteht in den ersten Tagen nach der Operation, vor allen Dingen bei den präoperativ stark cyanotischen Fällen, noch

eine leichte bis mäßige Polycythämie mit einem erhöhten Hämatokrit. Infolge des nach einer Perfusion immer einsetzenden Blutzerfalls kommt es jedoch bald zur Ausbildung von normalen Verhältnissen. In keinem Fall haben wir das Fortbestehen einer Polycythämie längere Zeit nach der Operation gesehen. Im Gegen-

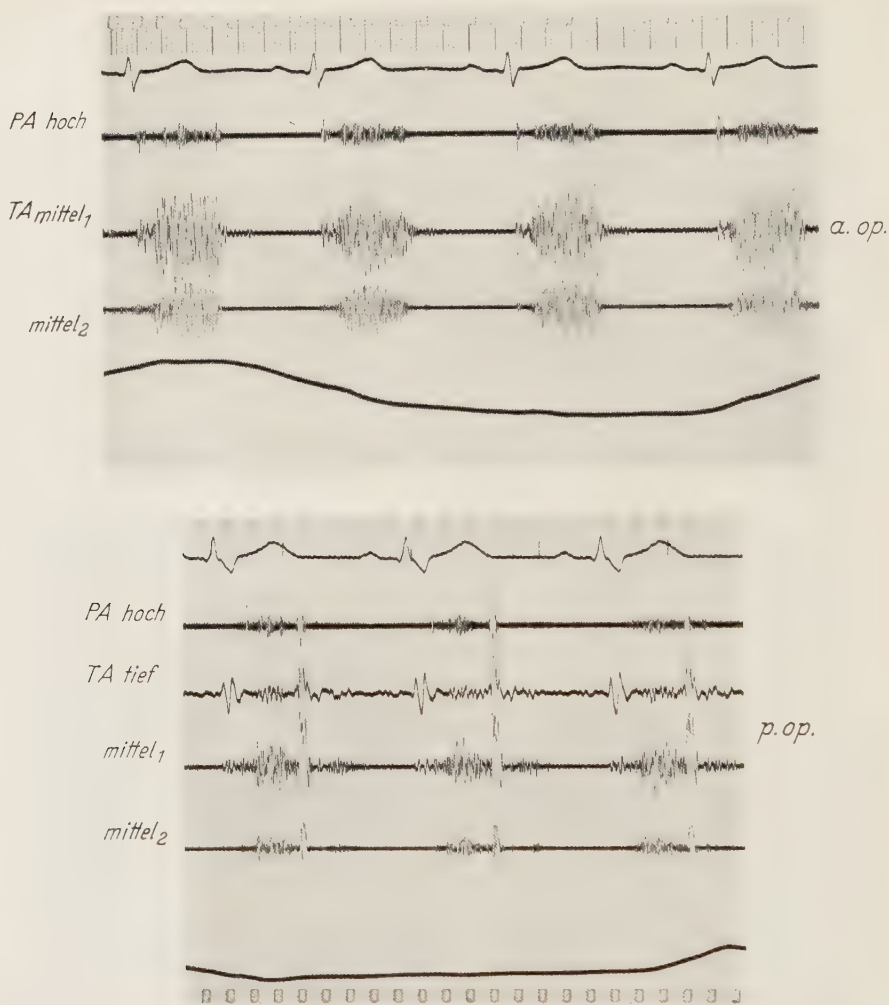


Abb. 19. Diastolisches Geräusch als Ausdruck einer Pulmonalinsuffizienz nach plastischer Rekonstruktion des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels (Fall Nr. 30)

satz zu Fällen mit vor der Operation normalen Blutbefunden ist jedoch bei den stärker cyanotischen Fällen eine postoperative Anämie relativ selten.

δ) Elektrokardiogramm

Als konstante Veränderung im EKG findet sich postoperativ immer ein sog. kompletter Rechtsschenkelblock, d.h. der QRS-Komplex weist eine Verbreiterung von mehr als 0,12 sec auf (s. Abb. 21). Er ist nach heutiger Ansicht unter anderem von COGGIN, ELLSWORTH, WAREHAM und SELVESTER (76) auf die Ven-

trikulotomie zurückzuführen und dürfte für den Kranken ohne Bedeutung sein. Er bleibt auch nach Jahren konstant bestehen. Auch die Zeichen der Rechtshypertrophie sind noch lange Zeit feststellbar und dürften erst nach beendetem Herzbau verschwinden.

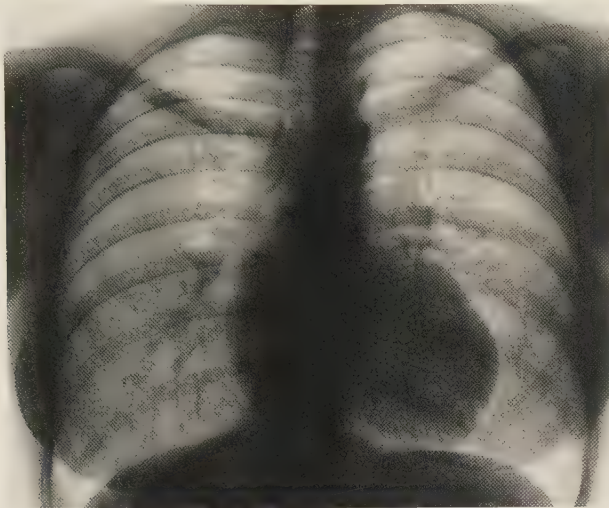


Abb. 20a. Fallotsche Tetralogie vor Korrektur. Fehlender Pulmonalisbogen und Unterdurchblutung der Lungen

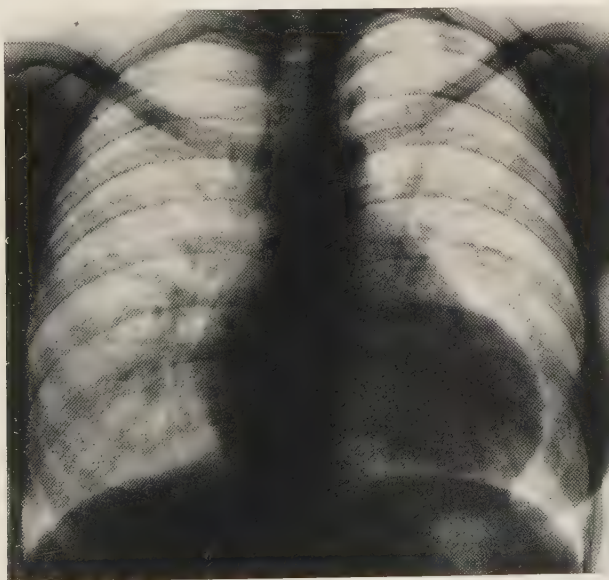


Abb. 20b. Nach operativer Korrektur mit plastischer Rekonstruktion des Ausflußtraktes (Fall Nr. 30). Der Pulmonalisanteil ist jetzt deutlich vorhanden. Das Herz ist insgesamt vergrößert

ε) Herzkatheter

Den Beweis für eine vollständige Korrektur der Fallotschen Tetralogie und für das Vorhandensein von normalen hämodynamischen Verhältnissen liefert die postoperative Herzkatheteruntersuchung, die wir allerdings nicht routinemäßig

durchführen. Abb. 22 zeigt bei Fall 53 5 Wochen postoperativ normale Druckverhältnisse im rechten Ventrikel und A. pulmonalis. Die Sauerstoffwerte waren

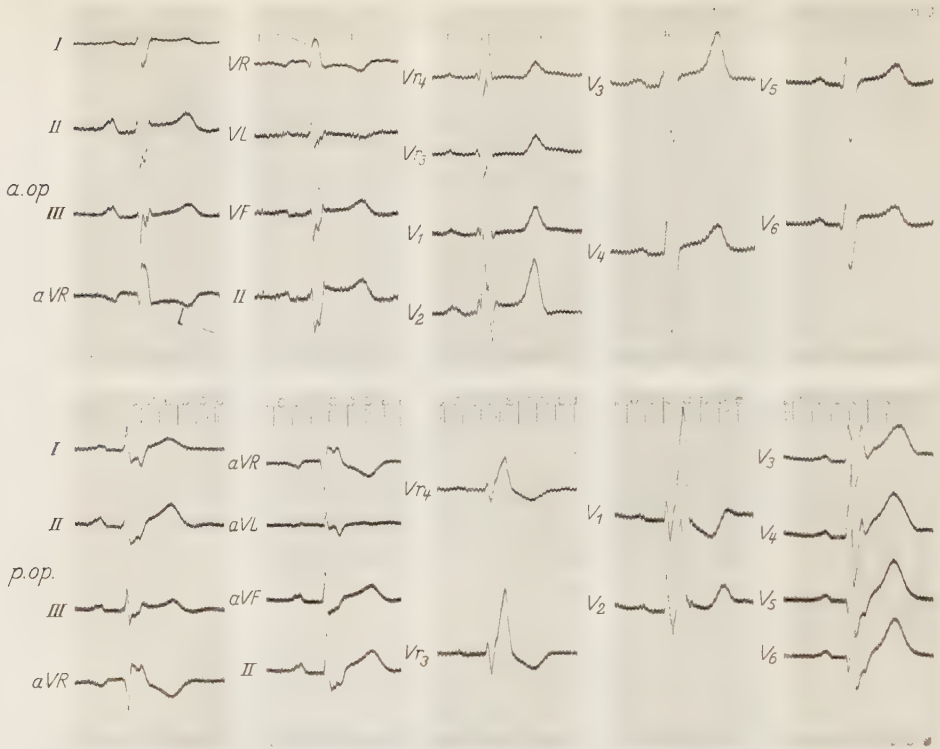


Abb. 21. EKG vor und nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie. Postoperativer Rechtsschenkelblock

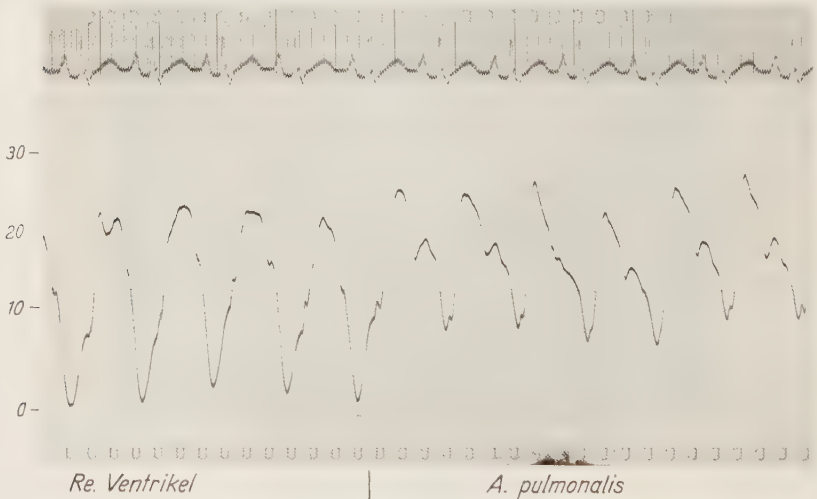


Abb. 22. Annähernde Druckgleichheit in rechtem Ventrikel und A. pulmonalis nach idealer Korrektur einer Fallotschen Tetralogie

ebenfalls normal und ließen keinen Rechts-Links- oder Links-Rechts-Shunt erkennen.

IV. Jetziges Vorgehen bei der Korrektur der Fallotschen Tetralogie auf Grund der bisherigen Erfahrungen

Ein Rückblick auf unsere 80 Fälle von Fallotscher Tetralogie, die korrigierend mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine operiert wurden, zeigt, daß in der ersten Serie von 30 Fällen 17, also mehr als die Hälfte, verlorenging, in der zweiten Serie aber nur noch 8 und von den letzten 20 Fällen nur noch 2. Obwohl die Schwere des Krankengutes etwa gleich geblieben ist, sind unsere heutigen Ergebnisse also sehr viel besser als zu Beginn, wozu viele Umstände und Ursachen beitragen.

Im folgenden soll unser heutiges Vorgehen bei der Auswahl der Fälle hinsichtlich Perfusion und Operationstechnik sowie schließlich der Nachbehandlung dargestellt werden.

1. Indikationsstellung

Grundsätzlich wird die vollständige Korrektur der Fallotschen Tetralogie angestrebt. Auf Grund der in den vorausgegangenen Ausführungen dargestellten Tatsachen werden jedoch Kinder bis zum Alter von 5—6 Jahren von der Operation zurückgestellt. Ist ihr Zustand bedrohlich, wird zunächst eine modifizierte Blalock-Anastomose angelegt oder eine Brocksche Operation durchgeführt und die Korrektur für später geplant. Als weitere Gründe, die eine Korrektur in einer Sitzung nicht angezeigt erscheinen lassen, kommen schwerere Organschäden in erster Linie an Niere und Leber mit all ihren Folgen in Frage. Zeigt sich während der Operation, d.h. nach Freilegung des Herzens, daß die Pulmonalarterie zu hypoplastisch ist (unter 1 cm Durchmesser), daß abnorm verlaufende Coronararterien, die über die Ausflußbahn des rechten Ventrikels oder die Pulmonaliswurzel ziehen, eine Erweiterung des Ausflußtraktes und damit eine Korrektur des Herzfehlers nicht zulassen, daß möglicherweise schon ohne Heparinisierung erhebliche Gerinnungsstörungen mit großem Blutverlust bestehen, dann ziehen wir im Hinblick auf die dann sehr gesteigerten Gefahren vor, auf die vollständige Korrektur zu verzichten. Die Brocksche Sprengung ist u.E. dann die Methode der Wahl. Sie vermag in vielen Fällen eine beträchtliche Besserung zu bringen. In einem Fall erweiterte sich die Pulmonalarterie nach Schlitzung und Dehnung der Pulmonalklappe um das dreifache. Die Patientin ist 14 Monate nach der Operation gut leistungsfähig. Die vorher hochgradige Cyanose ist heute gering. Ein Verschluß des Ventrikelseptumdefektes zu einem späteren Zeitpunkt, wie es BROCK (58) vorschlägt, nachdem es auf Grund der Anpassung an die funktionelle Belastung zu einer weiteren Erweiterung der Ausflußbahn gekommen ist, erscheint in den Bereich des Möglichen gerückt.

Ein plastischer Ersatz des ganzen Pulmonalarterienstammes wird mit zunehmender Erfahrung auch die Möglichkeit geben, Fälle von hochgradiger Pulmonalishypoplasie bzw. Pulmonalatresie zu korrigieren, vorausgesetzt, daß die Lungenstrombahn nicht in stärkerem Maße ausgeschaltet ist. Eine präoperative selektive Lungenangiographie wäre von großem Nutzen, jedoch dürfte diese gerade bei den in Frage stehenden Fällen außerordentlich schwierig durchzuführen sein. Die Frage einer selektiven Angiographie auf dem Operationstisch zur Ausschaltung der tatsächlich nicht korrigierbaren Fälle wäre u.E. in Betracht zu ziehen.

2. Vorbehandlung

Eine besondere Vorbehandlung vor der Operation führen wir bei unseren Kranken im allgemeinen nicht durch. Nur bei hochgradig cyanotischen Fällen, bei denen eine verlängerte Blutungszeit und Thrombocytenzahlen unter 100000

eine stärkere Blutungsneigung erwarten lassen, geben wir etwa 2–3 Tage vor der Operation Vitamin K, in der Regel das Präparat Konakion intravenös und per os. Eine präoperative Blutverdünnung mit Plasma haben wir nie durchgeführt und halten sie auch nicht für erforderlich. In der Literatur finden sich keine Angaben über ein Vorgehen dieser Art.

In Übereinstimmung mit KIRKLIN, LILLEHEI u. a. vermeiden wir nach Möglichkeit eine präoperative Digitalisierung, es sei, daß die Patienten deutliche Dekompensationserscheinungen zeigen. Auch dann ziehen wir es vor, den Kranken durch eine entsprechende Behandlung kardial zu kompensieren und dann zu operieren. Die Gründe für ein solches Verhalten sind einmal, daß die Digitalisierung des nicht dekompensierten Fallot-Herzens ebenso wie beim gesunden Herzen keine Wirkung zu haben scheint, zum anderen, daß die Blockbereitschaft eines digitalisierten Herzens während der Operation gesteigert ist.

Abgesehen von atemgymnastischen Übungen, wie sie bei allen einer Thoraxoperation entgegengehenden Patienten durchgeführt werden, führen wir sonst eine allgemeine Vorbehandlung der Patienten nicht durch. Eine präoperative Tracheotomie, wie sie LILLEHEI (63) in manchen Fällen empfiehlt, haben wir bei der Fallotschen Tetralogie nie für notwendig gehalten.

3. Perfusion

Die Perfusion wird bei uns mit dem bereits beschriebenen modifizierten Gitter-oxygenator (s. Abb. 13) durchgeführt. Wir wenden aber heute bei der Fallotschen Tetralogie grundsätzlich die zusätzliche Unterkühlung des Organismus bis zu einer Oesophagustemperatur von etwa 20° an. Diese Unterkühlung ist mit Hilfe des zwischen venöser Pumpe und Oxygenator eingebauten Wärmeaustauschers leicht und in kurzer Zeit zu erreichen. Das Vorgehen im einzelnen ist dabei, daß der Organismus zunächst im partiellen, später im totalen By-pass bis auf etwa 20° Oesophagustemperatur unterkühlt wird. Dabei kann der Normalfluß der je nach Größe des Patienten 2.0–2.4 l/min/m² Körperoberfläche beträgt, auf 1,6–1,2 l/min/m² vermindert werden. Etwa 10–15 min vor der zu erwartenden Beendigung des intrakardialen Eingriffs beginnt die Wiedererwärmung, die mit Verschuß des rechten Ventrikels nach Möglichkeit abgeschlossen sein soll. Obwohl die Unterkühlung nicht nur einen verlängerten Herzstillstand, sondern sogar einen langdauernden Kreislaufstillstand von mehr als 30 min erlauben würde, versuchten wir trotzdem, einen Perfusionsdruck von 50–60 mm Hg aufrechtzuerhalten, da es sich gezeigt hat, daß dann eine wesentlich geringere Acidose auftritt als bei starker Herabsetzung der Flußrate. Nach unseren Erfahrungen haben wir den Eindruck, daß eine ununterbrochene Ausschaltung des Herzens für etwa 20–25 min bei einer Temperatur von 20° relativ ungefährlich ist. Demgegenüber sind bei Normothermie doch beträchtliche Schäden bis zum Infarkt bekannt (LÖHR, MEESEN u. POCHÉ 1960) (69). Die Dauer der Perfusion bei Anwendung unserer derzeitigen Operationstechnik beträgt bei Fällen, bei denen eine künstliche Erweiterung des Ausflußtraktes nicht erforderlich war, etwa 60 min, bei Fällen mit künstlicher Erweiterung des Ausflußtraktes etwa bis zu 90 min. Wie wenig eine vorübergehende Ausschaltung des Herzens bei einer Temperatur von 20° zu bedeuten scheint, geht auch daraus hervor, daß die Herzen bei einem derartigen Vorgehen in der Wiedererwärmungsphase nach Freigabe der Coronar durchblutung bereits sehr kräftige Flimmerbewegungen zeigen, und sich oft nach Erreichene iner Temperatur von etwa 32–37° selbst entflimmern. Eine derartige Beobachtung konnten wir früher bei gleich- oder längerdauerndem Herzstillstand in Normothermie nicht machen.

4. Operative Technik

Nach Einleitung der intratrachealen Narkose wird zunächst eine Armvene freigelegt und ein möglichst dicker Polyäthylenkatheter bis in die obere Hohlvene vorgeschoben. Wir bevorzugen dabei den linken Arm, da auf diese Weise bei etwaigem Vorhandensein einer linken oberen Hohlvene geprüft werden kann, ob diese kanuliert werden muß oder ob der Abfluß über Anastomosen gewährleistet ist. Außerdem hat sich uns bewährt, die linke oder rechte A. radialis freizulegen und durch eine kleine Incision einen Polyäthylenkatheter zur Druckmessung einzulegen. Dieses Vorgehen hat u.E. den Vorteil, daß der arterielle Druck bereits vor Beginn der eigentlichen Operation, während der Operation und vor allen Dingen auch noch Stunden bis Tage danach eindeutig gemessen werden kann, eventuell unter Zuhilfe eines Sichtgerätes, wodurch die postoperative Überwachung gerade in schweren Fällen, bei denen mitunter die auskultatorische Blutdruckmessung sehr schwierig sein kann, oft sehr erleichtert ist.

Die Freilegung des Herzens erfolgt grundsätzlich durch eine Längssternotomie mit Längsschlitzung des Perikards (Abb. 23). Obere und untere Hohlvene sowie die Aorta werden mit Bändchen umschlungen. Zum Anschluß der arteriellen Leitung benutzen wir die A. femoralis unmittelbar unterhalb des Leistenbandes bis zum Abgang der A. profunda femoris.

Nach Übernahme der Herz-Lungen-Funktion durch die Maschine, d.h. nach Übergang auf totalen By-pass sowie Unterkühlung des Organismus

bis auf eine Oesophagustemperatur von etwa 25—28°, wird der rechte Ventrikel im Bereich seiner Ausflußbahn eröffnet, wobei wir nach Möglichkeit versuchen, die Incision nicht zu tief nach der Herzbasis auszudehnen. Dabei werden größere Coronararterienäste grundsätzlich geschont und die Incision gegebenenfalls dem Verlauf dieser Äste angepaßt. Ist das nicht möglich, muß man versuchen, den betreffenden Coronararterienast herauszupräparieren und zu verlagern, da die Durchtrennung deletäre Folgen haben kann, worauf auch KIRKLIN (70) und SENNING (71) hingewiesen haben.

Die Excision der infundibulären Pulmonalstenose erfolgt so ausgiebig wie möglich. Dabei genügt es nicht, den fibrösen Ring allein zu excidieren, vielmehr müssen auch hypertrophierte Trabekel proximal von der Stenose mit entfernt werden, um eine genügend weite Ausflußbahn des rechten Ventrikels zu schaffen. Dabei ist aber sorgfältig darauf zu achten, daß Papillarmuskeln bzw. ihre Ansatzpunkte sorgfältig geschont werden, da sonst eine Tricuspidalinsuffizienz mit

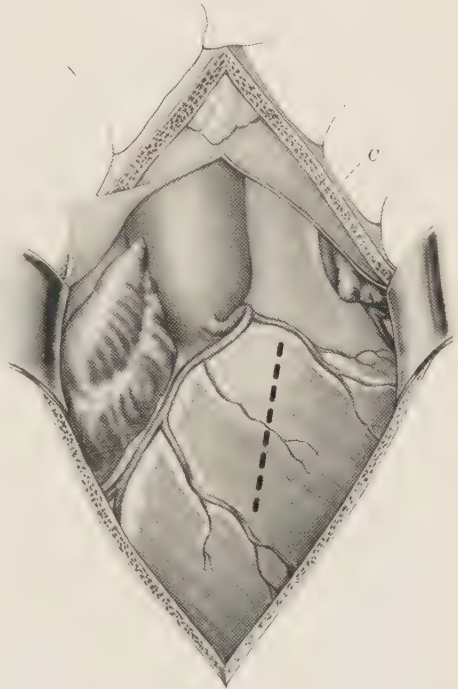


Abb. 23. Darstellung der anatomischen Verhältnisse bei der Fallotschen Tetralogie nach medianer Längssternotomie. C: die häufig anomal vorn entspringende rechte Coronararterie

schwerwiegenden Folgen auftreten kann. Besonders kräftig entwickelt sind gewöhnlich die Trabekel auf der septalen Seite der Ausflußbahn.

Hier kann jedoch freizügig reseziert werden. Schwieriger ist die Resektion auf der lateralen Seite, da diese dem Aortenansatz unmittelbar benachbart ist. Desgleichen ist der Bereich der Crista supraventricularis mit ihren beiden Schenkeln zu schonen, da hier die Nähte zum Verschluß des Ventrikelseptumdefektes gelegt werden müssen. Angeschnittene Coronararterienäste sollten umstochen werden, da sie sonst Anlaß zu einer Nachblutung werden können.

Zur Beseitigung der valvulären Stenose werden bei normal oder nur wenig eingegengtem Klappenring die Commissuren, die auch bei einer hütchenförmig ausgewalzten Klappe in der Regel noch zu erkennen sind, exakt gespalten. Gegebenenfalls müssen überschüssige Klappenanteile reseziert werden. Dieses Vorgehen ist ohne Schwierigkeiten vom Ventrikel aus möglich. Auch bei rein valvulären Stenosen besteht subvalvulär immer eine Hypertrophie des Myokards, die aber infolge Fehlens des fibrösen Rings leicht von der echten infundibulären Stenose unterschieden werden kann. Auch diese Hypertrophie muß beseitigt werden, um eine Drucksenkung im rechten Ventrikel zu erzielen.

Handelt es sich um eine valvuläre Stenose mit eng angelegtem Klappenring, dann ist eine plastische Erweiterung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels nicht zu umgehen, zumal dann auch in der Regel eine starke Rechtsverlagerung der Aorta besteht. In seltenen Fällen kann bei einer infundibulären Stenose, nämlich dann, wenn eine starke Rechtsverlagerung der Aorta vorliegt, die Erweiterung, besser gesagt die Überdachung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels erforderlich werden. Ist der Klappenring weit genug, kann man die dazu Verwendung findende Kunststoffplatte unterhalb der Klappe ansetzen, so daß eine stärkere Pulmonalinsuffizienz vermieden werden kann (3 Fälle, Nr. 37, 55, 61). Als Material zur Erweiterung des Ausflußtraktes wählen wir gewebtes Teflon, das in einer längs-ovalen Form zugeschnitten wird, wobei die der Pulmonalis zugewandte Seite bogenförmig, während die der Ventrikelbasis zugekehrte Seite mehr spitz zugeschnitten wird. Das Einnähen erfolgt mit fortlaufenden Nähten, verstärkt durch Einzelnähte. Zuvor muß jedoch der Ventrikelseptumdefekt verschlossen werden. Obwohl z. B. KIRKLIN (70) auch bei der Fallotschen Tetralogie die direkte Naht bevorzugt, sind wir auf Grund unserer Erfahrungen dazu übergegangen, den Ventrikelseptumdefekt bei der Fallotschen Tetralogie ausschließlich mit Hilfe einer der Defektgröße entsprechenden Scheibe aus Teflonfilz von etwa 2 mm Dicke zu verschließen (Abb. 24). Diese Scheibe wird mit zahlreichen, meist 15–20 Einzelnähten, die teilweise, vornehmlich an der aortalen Seite, als U-Nähte gelegt werden, eingenäht. Seit Anwendung dieser Technik haben wir ein Aufgehen von Defekten nur noch 3mal beobachtet. Auch andere Autoren, wie z. B. LILLEHEI (48), COOLEY (72), CLELAND (74) und andere vertreten die Ansicht, daß man bei großen Defekten, wie sie ja bei der Fallotschen Tetralogie immer vorliegen, den Ventrikelseptumdefekt besser mit Hilfe einer Kunststoffplatte verschließen soll. Wir haben auch den Eindruck, daß dadurch die Aortenbasis und das Ventrikelseptum nicht so angehoben werden wie bei direkter Naht, so daß die Einengung der Ausflußbahn nach Verschluß des Defektes durch die sich vorwölbende Aorta nicht so groß ist. Wir glauben, daß sich dadurch in manchen Fällen das Einnähen einer Ausflußtrakthprothese erübrigt. Beim Verschluß des Ventrikelseptumdefektes, d. h. beim Legen der Nähte, ist auf zwei Stellen besonders zu achten.

Einmal liegt bei der Fallotschen Tetralogie der Defekt unmittelbar an der Basis der Aortenklappen, wobei besonders im Bereich der rechten vorderen Klappe die Nähte unmittelbar an der Basis der Klappe gelegt werden müssen. Hier haben

sich uns besonders Nähte, die parallel zur Klappenbasis gelegt werden, bewährt. Der zweite kritische Punkt ist der untere Defektrand, und zwar im Bereich des Anteils, der nach dem Kammerseptum zu gelegen ist, da hier das Hissche Bündel unmittelbar am Defektrand vorbeizieht. Eine Verletzung des Hisschen Bündels in diesem Bereich hat eine AV-Dissoziation zur Folge, die beim Bestehenbleiben eine schwere Komplikation für den postoperativen und weiteren Verlauf darstellt. In Anlehnung an die Operationstechnik von KIRKLIN (64) legen wir hier die Nähte entfernt vom Defektrand (s. Abb. 24) und konnten auf diese Weise bei 60 operierten Fällen einen permanenten Block vermeiden.

Sowohl die Beseitigung der Stenose als auch die Naht des Defektes führen wir unter Abklemmen der Aorta durch. Die Excision der Stenose nimmt gewöhnlich 10—15 min in Anspruch. Danach wird das bereits auf etwa 25° gekühlte Herz

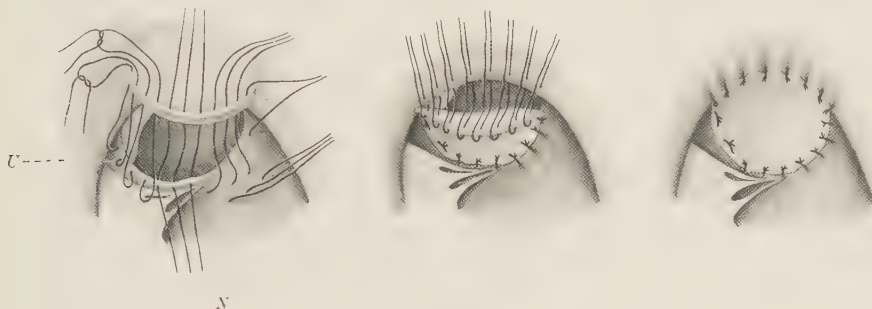


Abb. 24. Verschuß des Ventrikelseptumdefektes bei der Fallotschen Tetralogie. U-Nähte an der Basis der Aortenklappe (U). Entfernt vom Defektrand gelegte Nähte (N) zur Schonung des Hisschen Bündels

nochmals für 4—5 min mit kaltem Blut durchströmt und erreicht die Oesophagustemperatur von etwa 20°. Bei dieser Temperatur ist eine weitere gefahrlose Unterbrechung der Coronarversorgung bis zu 20—25 min möglich, die auch zum Verschuß des Defektes genügen. Den bei den ersten 5 Fällen durchgeführten Kaliumcitratstillstand wenden wir nicht mehr an. Die Vorteile dieses Vorgehens sind groß, da der gesamte Coronarabfluß wegfällt und der Herzmuskel vollkommen erschlafft. Dadurch kann man auch durch eine relativ kleine Ventrikelinzision den Ventrikelseptumdefekt verschließen, so daß das Trauma für den rechten Ventrikel verhältnismäßig klein ist. Schon KIRKLIN (64) weist auf die Notwendigkeit einer kleinen Ventrikelinzision hin und betont die Vorteile am erschlafften Herzen arbeiten zu können.

Unmittelbar nach Beendigung des By-passes gibt die Druckmessung Aufschluß über das Ausmaß der erzielten Korrektur. Eine Drucksenkung im rechten Ventrikel auf höchstens 60% des linksventrikulären Druckes ist nach Angaben aller Autoren und auch nach unseren Erfahrungen notwendig, um einen glatten Verlauf und eine spätere Heilung des Kranken zu gewährleisten. Die Neutralisierung des gegebenen Heparins erfolgt mit mindestens der doppelten Menge Protamin. Laufende Feststellungen der Gerinnungszeit geben Aufschluß darüber, ob noch Protamin nachgegeben werden muß. Eine peinliche Blutstillung, die wir in erster Linie mit Hilfe der Elektrokoagulation durchführen, ist erforderlich. Besteht eine Blutungsneigung, so ist es angezeigt, mit dem Thoraxverschuß so lange zu warten, bis ein einigermaßen trockenes Operationsfeld vorhanden ist. CLELAND (73) geht in Fällen mit anhaltender Blutungstendenz derart vor, den Thorax bzw. das vordere Mediastinum mit Tüchern abzustopfen und den Thoraxverschuß bis zu 6 Std nach dem Eingriff durchzuführen.

Das Perikard verschließen wir locker durch Situationsnähte, belassen aber außerdem noch rechts basal ein größeres Fenster zur Ableitung des sich etwa im Herzbeutel ansammelnden Blutes. Zur Entleerung des Blutes drainieren wir die am Schlusse des Eingriffs eröffnete rechte Pleurahöhle. Wir glauben zwar, daß eine Mediastinaldrainage zur Ableitung der Sekrete genügen würde. Da jedoch unter Umständen beim Umschlingen der Hohlvenen eine Eröffnung der rechten Pleurahöhle erfolgen kann, halten wir es für sicherer, diese von vornherein mit zu drainieren. Bei Fällen mit einer stärkeren Blutungsneigung drainieren wir außerdem auch das vordere Mediastinum. Liegt eine linke obere Hohlvene vor, die umschlungen werden mußte, so kann es ratsam sein, auch die linke Pleurahöhle zu drainieren, da es hier unter Umständen unbemerkt zu einer Eröffnung der linken Pleurahöhle kommen kann, wie wir es in einem Fall (Nr. 39) erlebten. Der Verschuß des Thorax erfolgt durch 3—4 Drahtnähte. Die Drainagen werden in graduierte, am Boden mit Wasser gefüllte Standgläser abgeleitet, in die die Drainagerohre eintauchen, so daß ein Unterdruck von mindestens 5 mm Hg gewährleistet ist.

5. Postoperative Behandlung

Unmittelbar nach dem Eingriff wird der Patient auf eine besondere Wachstation gebracht und verbleibt für 24—48 Std unter einem Sauerstoffzelt. Puls, Blutdruck und Atmung werden anfänglich alle 15, später alle 30—60 min registriert und aufgezeichnet. Nur eine sorgfältige postoperative Überwachung und entsprechende Behandlung gewährleisten einen guten postoperativen Erfolg. Im folgenden sollen die einzelnen wichtigen Maßnahmen der Nachbehandlung erörtert werden.

a) Blutverlust und Ersatz

Vergleichende prä- und postoperative Wägung geben einen guten Anhaltspunkt für den Blutverlust während der Operation sowie für den entsprechenden Blutersatz. In den Anfängen des extrakorporalen Kreislaufs wurde immer wieder darauf hingewiesen [KIRKLIN (65), LILLEHEI (44) u. a.], daß der Kranke auch bei der Fallotschen Tetralogie nach der Operation das gleiche oder nur wenig mehr als sein ursprüngliches Blutvolumen haben sollte. Demzufolge haben wir bei unseren ersten Fällen immer versucht, bei Beendigung der Operation eine ausgeglichene Bilanz zu haben und während der ersten zwei postoperativen Tage durch Ersatz lediglich der verlorengegangenen Menge Blut auch zu halten.

Bald jedoch zeigte es sich, vor allem bei Kranken, bei denen präoperativ eine stärkere Unterdurchblutung der Lungen bestand, daß nach Beendigung des By-passes ein ausreichender Blutdruck nur mit einem gegenüber vor der Operation vermehrten Blutvolumen aufrechterhalten werden konnte. Nicht selten war eine Vermehrung bis zu $\frac{1}{5}$ der ursprünglichen Blutmenge erforderlich. Auch fand sich, daß postoperativ ein vermehrtes Blutvolumen eher günstig für die Kreislaufverhältnisse war. Druckmessungen ergaben, daß bei ausgeglichener Bilanz der Venendruck in der Regel weit unter 10 cm H₂O, damit also eher niedrig war. Ein Rechtsherzversagen konnte also nicht vorliegen, ebensowenig wie ein Linksherzversagen, das zu einem Lungenödem hätte führen müssen. Hypotone Zustände, die wir anfangs im postoperativen Verlauf auch nach guter Korrektur bei der Fallotschen Tetralogie häufig sahen, ließen sich vermeiden, wenn von vornherein mehr Blut zugeführt wurde.

Auf diese Weise kamen wir schließlich zum jetzigen Vorgehen, uns hinsichtlich des postoperativen Blutersatzes nur nach arteriellem und venösem Druck zu richten. Heute pflegen wir bei Absinken des arteriellen Druckes unter 80 bis 90 mm Hg Blut zuzuführen, wobei der Venendruck bis zu 15 und mehr Zentimeter

H₂O ansteigen kann. Inzwischen hat KIRKLIN (70) darauf hingewiesen, daß sich sogar eine Blutzufuhr bis zur Erreichung von Venendruckwerten bis zu 22 mm Hg im postoperativen Verlauf günstig auswirkt.

b) Flüssigkeitsbilanz

Bei der Zufuhr von Flüssigkeit hat sich uns die Anwendung eines Schemas bewährt, das STURTZ u. Mitarb. (77) an der Mayo-Clinic entwickelt haben. Sie empfehlen als Regel, dem Patienten während der ersten 24 Std postoperativ 500 ml Flüssigkeit/m²/Körperoberfläche, am zweiten und dritten Tag postoperativ 750 ml Flüssigkeit/m²/Körperoberfläche zu verabfolgen. Bis zum dritten Tag wird die gesamte Flüssigkeit parenteral, und zwar in Form einer isotonischen Glucoselösung gegeben.

Nachdem wir gesehen haben, daß meistens Flüssigkeit per os bereits 18 bis 24 Std postoperativ gut toleriert wird, pflegen wir unsere Patienten bereits am Morgen des der Operation folgenden Tages geringe Flüssigkeitsmengen in Form von Tee per os zu erlauben. Zur intravenösen Flüssigkeitszufuhr, die ja langsam erfolgt, ziehen wir die Verabfolgung einer 10%igen Glucoselösung vor, da der Patient auf diese Weise mehr Calorien erhält und dadurch die Möglichkeit einer metabolischen Acidose etwas vermindert wird. Nur bei der Notwendigkeit, eine parenterale Flüssigkeitszufuhr über den zweiten Tag hinaus fortzusetzen, halten wir die Anwendung von Elektrolytlösungen für erforderlich. Unter dieser Flüssigkeitszufuhr beläuft sich die Ausscheidung, die wir in den ersten Tagen postoperativ sehr genau kontrollieren, auf 2—400 ml und steigt dann gewöhnlich an.

c) Elektrolyte

Nennenswerte Elektrolytverschiebungen, vor allen Dingen im Hinblick auf Na, Cl und K, konnten wir in der Regel weder unmittelbar postoperativ noch innerhalb der ersten 2 Tage nach der Operation beobachten, vorausgesetzt, daß eine hinreichende Ausscheidung bestand. Eine spezifische Therapie und die Verabfolgung von Elektrolyten ist u.E. im allgemeinen nicht erforderlich.

Dagegen besteht bei manchen Patienten, zumal nach einem längeren Bypass, eine gewisse, zum Teil schwere Acidose, die auch dann, wenn gute Kreislaufverhältnisse bestehen, durch Zufuhr von Natriumbicarbonat behoben werden sollte. Wir haben dabei gefunden, daß die Acidose um so geringer zu sein pflegt, je größer die Perfusionsrate war, auch dann, wenn eine hochgradige Unterkühlung eine merkliche Drosselung des Flusses ermöglicht hat. Wir pflegen die Acidose, die durch Bestimmung der Alkalireserve festgestellt wird, nach folgendem Schema durch Zufuhr einer 4%igen Natriumbicarbonatlösung auszugleichen:

Zu verabreichende Menge NaHCO₃-Lösung.

Beispiel:

Defizit = Norm — gemessener Menge mval/l extracellulärer Flüssigkeit.

25,0 — 16,6 = 8,4 mval/l

Extracellulärer Raum = 30% des Körpergewichtes.

0,30 × 19,0 kg = 5,7 l

Zu verabreichende Menge in mval:

5,7 × 8,4 = 47,8

1 mmol = 84 mg NaHCO₃/l

47,8 × 84 = 4,022 g

Umrechnung auf 4%ige NaHCO₃-Lösung

$$\frac{100 \times 4,022}{4} = 100,5 \text{ ml}$$

Kommt es danach erneut zum Auftreten einer Acidose, so kann die Ursache dafür nicht mehr in der Perfusion selbst gesucht werden. Ein unzureichendes

Herz-Zeitvolumen etwa auf Grund einer ungenügenden Korrektur, eine insuffiziente Atmung oder eine schlechte Nierenfunktion kommen als Ursachen einer erneut auftretenden Acidose in Frage. Die wiederholte Zufuhr von Natriumbicarbonat, möglicherweise in großen Mengen, kann dann nur den Zweck haben, Zeit zu gewinnen, worauf auch BARNARD, DE WALL, VARCO und LILLEHEI (68) ausdrücklich hinweisen. Im übrigen sind die eigentlichen Ursachen zu klären und zu beseitigen.

d) Digitalisierung

Ebenso wie die Kranken mit einer Fallotschen Tetralogie vor der Operation nicht digitalisiert werden, pflegen wir sie auch nach dem Eingriff nicht routinemäßig zu digitalisieren. War die Korrektur gut und bestehen postoperativ gute Kreislaufverhältnisse mit einer abfallenden Frequenz, halten wir die Verabfolgung von Digitalispräparaten zunächst nicht für erforderlich.

LYONS, DU SHANE und KIRKLIN (67) halten eine postoperative Digitalisierung erst für angezeigt, wenn Anzeichen eines Herzversagens, wie niedriger systolischer Blutdruck, Ansteigen der Pulsfrequenz, periphere Cyanose und Lethargie bestehen. In solchen Fällen empfehlen sie eine rasche Digitalisierung. Die an der Mayo-Clinic gebräuchliche Dosierung zur Volldigitalisierung ist dabei 0,9 mg Cedilanid $\text{m}^2/\text{Körperoberfläche}$ oder 1,0 mg Digoxin $\text{m}^2/\text{Körperoberfläche}$ bei intravenöser Applikation und 1,6 mg Cedilanid oder Digoxin bei peroraler Verabfolgung. Von dieser Menge wird etwa die Hälfte als Anfangsdosis auf einmal verabfolgt, der Rest in zwei oder drei Portionen über die nächsten 16–24 Std verteilt. Da täglich etwa $1/5$ – $1/4$ des Glykosids eliminiert werden, beträgt die Erhaltungsdosis etwa $1/4$ der digitalisierenden Dosis.

Für Digitoxin ist diese 0,6 mg $\text{m}^2/\text{Körperoberfläche}$ sowohl bei intravenöser als auch bei peroraler Verabfolgung. Die Erhaltungsdosis beträgt hier etwa $1/10$ der digitalisierenden Dosis. Bei unseren ersten Fällen hatten wir im wesentlichen das gleiche Dosierungsschema angewendet, mußten aber die Erfahrung machen, daß bei Anwendung der genannten Dosen nicht selten die Gefahr einer Überdigitalisierung bestand.

Wir geben daher heute primär eher etwas geringere Dosen, d.h. wir beginnen etwa mit $1/4$ – $2/5$ der digitalisierenden Dosis und richten uns in der weiteren Dosierung nach dem klinischen Bild. Überhaupt muß festgestellt werden, daß die genannte Dosierung nur eine Anleitung sein kann, da individuell im Hinblick auf Menge und Verträglichkeit von Digitalispräparaten eine gewisse Schwankungsbreite vorhanden ist. Hinzu kommt, daß eine sehr wichtige Beziehung zwischen der Ionenkonzentration der verschiedenen Elektrolyte und Digitalis besteht. Die Verminderung des Kaliums und Überschuß von Calcium verstärken die Wirkung des Digitalis oft rasch bis zur Toxizität. Elektrolytverschiebungen kommen aber mitunter nach Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs vor, so daß eine gewisse Vorsicht bei rascher Digitalisierung des Kranken geboten erscheint. Gerade in der postoperativen Phase können Rhythmusstörungen des Herzens vor allem in Gestalt eines partiellen oder totalen AV-Blocks durch eine Überdigitalisierung, sei sie auch nur relativ bedingt, hervorgerufen werden. Umgekehrt muß darauf geachtet werden, daß während des initialen Blutverlustes verabfolgte Digitalismengen verlorengehen können, bevor sie am Herzmuskel gebunden sind.

e) Antibiotica

Allgemein wird die Anwendung von Antibiotica als Operationsschutz für erforderlich gehalten. Nachdem wir unter unseren ersten Fällen einige Infektionen mit Staphylococcus aureus erlebten, sind wir dazu übergegangen, entweder Penicillin in hohen Dosen (2–4 Millionen Einheiten täglich für etwa 10 Tage) oder ein Breitspektrum-Antibioticum zu verabfolgen, wobei wir etwa halbjährlich die Art des angewandten Antibioticums wechseln. Leukomycin 2–3 g täglich für 10 Tage oder Erycin 500–1000 mg täglich i.v. bzw. 1–2 g peroral haben sich uns gut bewährt. Vom Gebrauch der Tetracycline sind wir abgekommen, da sie bei einer geringen Ausscheidung zu einer Beeinträchtigung der Nierenfunktion führen können.

Verabfolgung von *Analgetica*: Wichtig ist eine gute postoperative Schmerzbekämpfung, obwohl die Kranken gerade, auch seit Einführung der Längs-sternotomie, im allgemeinen wenig über Schmerzen klagen. Geringe Gaben von

Morphium intravenös verabfolgt (1—4 mg pro Dosis 4stündlich) führen zu einer guten Dämpfung der Patienten, ohne daß es bei dieser Dosierung zu einer Beeinträchtigung der Atmung kommt. Im späteren Verlauf sind auch Dolantin oder Nembutal als Schmerz- bzw. Schlafmittel vorteilhaft zu verwenden.

6. Postoperative Komplikationen

a) Von seiten von Herz und Kreislauf

Ein herabgesetztes Herz-Zeit-Volumen ist nach Ansicht der meisten Autoren [KIRKLIN (70), LILLEHEI (48), BAHNSON (78) u.a.] und auch nach unseren Erfahrungen die häufigste Ursache postoperativer Schwierigkeiten nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie. Hypotone Zustände, metabolische Acidose und schließlich ein vollständiger Zusammenbruch der Zirkulation, gefolgt von einem Herzstillstand, können die Folgen davon sein, wie wir es in einer Reihe von Fällen gesehen haben.

Abgesehen von einer Hypovoluminämie kommen als Ursache für das Vorliegen eines ungenügenden Herz-Zeit-Volumens in erster Linie eine mangelhafte Korrektur des Herzfehlers, das Vorhandensein weiterer hämodynamisch wirksamer und belassener Herzfehler und eine unzureichende Perfusion in Frage (s. die entsprechenden Abschnitte). Nach STIRLING u. Mitarb. (75) führt auch die Ventrikulotomie in Verbindung mit der Perfusion zu einer deutlichen Beeinträchtigung der Funktion des rechten Ventrikels. Ebenso mag die elektive Kardioplegie dazu beitragen, obwohl KIRKLIN (70) dieser keine große Bedeutung für den postoperativen Verlauf beimißt. Unsere Erfahrungen in dieser Richtung sind nicht so eindeutig, um zu einem bestimmten Schluß zu kommen.

Schließlich kommt das Vorliegen einer metabolischen Acidose als Ursache einer ungenügenden Herzleistung in Frage, worauf PATERSON (79) schon vor 1915 hingewiesen hat. Erst kürzlich konnte NAHAS (80) experimentell zeigen, daß z.B. bei einem p_H von 7,15 das Herz-Zeit-Volumen um 50% erniedrigt ist. Letztlich ist aber eine solche Acidose unmittelbar nach einer längeren Perfusion eher durch diese bedingt, als durch eine ungenügende Herzleistung.

Ferner ist noch zu erwähnen, daß SCHWARZ (81) feststellen konnte, daß bei allen stärker cyanotischen Patienten eine deutliche Verminderung der Ausscheidung von Nebennierenrindenhormonen besteht. Bei Vorliegen von schlechten Kreislaufverhältnissen muß also auch das eventuelle Vorliegen einer Nebennierenrindeninsuffizienz in Betracht gezogen werden. Dafür scheinen in gewisser Weise auch unsere Erfahrungen zu sprechen, da sich die Verabfolgung von Hydrocortison bis zu 100 mg täglich unmittelbar postoperativ häufig günstig auf die Stabilisierung der Kreislaufverhältnisse auswirkte.

Ist bei Blutdruckabfall die Erzielung einer sofortigen Wirkung nötig, ist die Anwendung von Arterenol in möglichst geringen Dosen und nur bis zur Möglichkeit einer besseren kausalen Therapie angezeigt. Eine langdauernde Behandlung mit Arterenol war bei uns nur in einem Fall von Erfolg begleitet, wobei mit heutigen Erfahrungen bezweifelt werden muß, ob nicht eine Kausaltherapie möglich und eher angezeigt gewesen wäre.

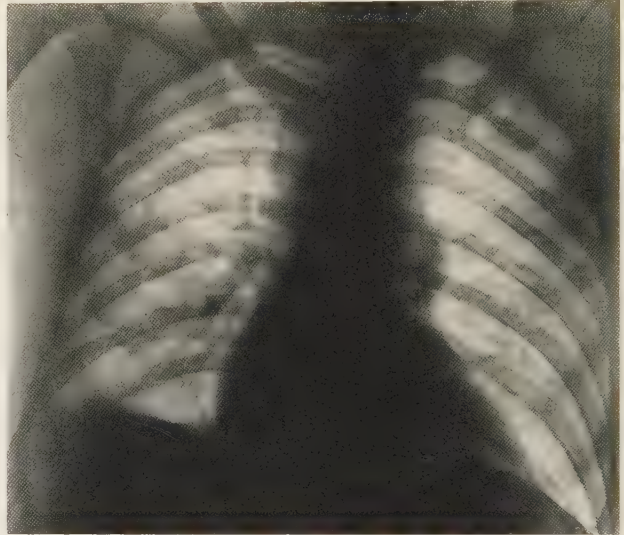
b) Metabolische Acidose

Eine metabolische Acidose ist postoperativ zwar als Komplikation anzusehen, sie ist jedoch unmittelbar nach einer längeren Perfusion auf diese zurückzuführen und nach DE WALL (82) meistens spontan reversibel. Wir bevorzugen einen Ausgleich mit Natriumbicarbonat, um möglichst schnell eine Normalisierung aller

Funktionen zu erreichen und das Auftreten eines Circulus vitiosus: metabolische Acidose — ungenügende Herzleistung — metabolische Acidose zu vermeiden. ITO, FAULKNER und KOLFF (83) stellen demgegenüber fest, daß eine metabolische Acidose in der postoperativen Periode auch von sich aus progressiv sein kann. KIRKLIN (70) ist dagegen der Ansicht, daß eine postoperativ progressive Acidose in erster Linie auf das Vorhandensein eines unzureichenden Herzzeitvolumens zurückzuführen ist, was auch unseren Erfahrungen entspricht. Das Vorkommen einer essentiellen metabolischen Acidose als postoperative Komplikation muß u. E. bezweifelt werden.

c) Blutungen

Durch sorgfältige Blutstillung, entsprechende Protaminisierung und Abwarten bis zum Eintreten einer deutlichen Blutgerinnung lassen sich postoperative Blutungskomplikationen weitgehend vermeiden. Bei hochgradig cyanotischen Fällen sind aber anhaltende Gerinnungsstörungen möglich. Ein Blutersatz möglichst mit Frischblut ist dann anzustreben. Besonders wichtig jedoch zur Vermeidung postoperativer Komplikationen ist die Gewährleistung eines ungehinderten Abflusses des Blutes aus dem Brustraum. Das Belassen grö-



a



c

ßerer Perikardfenster und unter Umständen das Einlegen von mehreren Drainagen in Pleura und vorderes Mediastinum tragen wesentlich dazu bei, unerkannte Blutansammlungen zu vermeiden. Besteht bei einem Kranken postoperativ der Verdacht auf das Vorliegen einer Hypovoluminämie bei an sich ausgeglichener Bilanz, ist sofort mit Hilfe einer Röntgenaufnahme zu kontrollieren, ob beide Pleurahöhlen frei von Blutansammlungen sind, oder ob eine Verbreiterung des

Herzschattens darauf hinweist, daß größere Blutansammlungen im Herzbeutel oder im vorderen Mediastinum vorliegen könnten. Ein Leiserwerden oder Verschwinden der Herztöne bei gleichzeitigem Absinken des arteriellen Druckes kann



b



d

Abb. 25a—d. Entwicklung einer extraperikardialen Herztamponade postoperativ. a Röntgenbild unmittelbar nach der Operation; b 6 Std später; c 18 Std p. op.; d nach Rethorakotomie und Entleerung des Hämatoms

gleichfalls auf eine Kompression des Herzens durch Blutkoagel, die nicht im Herzbeutel selbst zu liegen brauchen, hinweisen. Abb. 25a—d zeigt eine solche Entwicklung innerhalb von etwa 15 Std. In solchen Fällen ist eine Rethorakotomie mit Ausräumung der Blutkoagel unbedingt erforderlich, die, wie in unserem Fall, dann noch Hilfe zu bringen vermag. BARNARD, DE WALL, VARCO und LILLEHEI (68) führen 4 Punkte an, die auf eine Blutansammlung im Thorax hindeuten bzw. mit deren Hilfe sich Blutansammlungen im Thorax erkennen lassen.

1. Eine zu rasche Abnahme oder plötzliches Stocken der Blutdrainage aus dem Thorax.

2. Regelmäßig Auskultation und Kontrolle der Herz- und Atemgeräusche.

3. Wiederholte Röntgenaufnahmen.

4. Bedeutende Änderungen von venösem und arteriellem Druck.

Sie empfehlen dann, den Patienten sofort zu rethorakotomieren und nicht zu warten, bis sich der Allgemeinzustand

verschlechtert hat. Auch wir halten eine nochmalige Thorakotomie für wesentlich ungefährlicher für die Kranken als ein zu langes Abwarten.

d) Pulmonale Komplikationen

Nachdem Gefäßveränderungen im Sinne einer Pulmonalsklerose bei der Fallotschen Tetralogie kaum vorkommen [EDWARDS (7), FERENCZ (62), DAMMAN (25)], sind pulmonale Komplikationen selten und weitgehend vermeidbar.

Allerdings weist besonders KIRKLIN (70) darauf hin, daß verschiedene Faktoren bei der Perfusion und Operation sorgfältig beobachtet werden sollten und führt folgende Maßnahmen an:

1. Die Erhaltung der Lungen in einem Zustand partieller Expansion während der Perfusion mit Hilfe eines Gemisches von 50% Helium und 50% Sauerstoff.
2. Sorgfältige Aspiration der im rechten Ventrikel und Pulmonalarterie befindlichen Luft vor Verschuß des rechten Ventrikels.
3. Die Vermeidung der Akkumulation von Bronchialarterienblut in der Lungenstrombahn während der Perfusion.
4. Eine entsprechend gute Perfusionstechnik.

Wir haben bei Anwendung der im wesentlichen gleichen Prinzipien bei der Korrektur der Fallotschen Tetralogie praktisch keine pulmonalen Komplikationen gesehen, außer einer bakteriellen abszedierenden Staphylokokkenpneumonie.

Treten jedoch pulmonale Komplikationen auf, so kann die Vornahme einer Tracheotomie und die unterstützte Atmung oder künstliche Respiration angezeigt sein, wie sie besonders von LILLEHEI (63) empfohlen wird.

e) Herzblock

Eine ernste Komplikation ist die bei der Operation erfolgte Verletzung des Hischen Bündels mit der dadurch bedingten AV-Dissoziation, die zu einer niedrigen ventrikulär ausgelösten Schlagfrequenz führt. Ist es während der Operation zu einem AV-Block gekommen, so ist das Einnähen einer Elektrode entsprechend dem Vorgehen von WEIRICH, GOTT und LILLEHEI (84) absolut angezeigt. Das Einnähen der internen Elektrode erfolgt dabei in das Myokard des rechten Ventrikels, der äußeren in den Bereich der lateralen Brustwand. Die Stimulation erfolgt am besten mit Hilfe eines Schrittmachers, der gleichzeitig eine dauernde Überwachung der Herzaktion erlaubt. Eine Anwendung des Schrittmachers über mehrere Wochen ist möglich, oft jedoch kommt es bereits nach Stunden oder Tagen zu einer Rückbildung des Blocks und zum Eintreten eines Sinusrhythmus. Das Fortbestehen eines Blockes ist zumal bei Kindern mit ihrem geringen Schlagvolumen von erheblichen Gefahren begleitet und kann den sonst erzielten Operationserfolg in Frage stellen. Die Daueranwendung von Aludrin (Isuprel), das die Schlagfrequenz heraufsetzt, mag dann in der Regel erforderlich sein. Außerdem kann Aludrin zum Ausschleichen nach Anwendung eines Schrittmachers Verwendung finden.

f) Spätkomplikationen

Störungen des weiteren postoperativen Verlaufs sind selten, vorausgesetzt, daß bei der Operation eine gute und vollständige Korrektur des Herzfehlers möglich war. In gewissen Fällen kann es jedoch auch bei guter Korrektur meist in der zweiten Woche postoperativ zum Auftreten einer Rechtsinsuffizienz kommen. Lebervergrößerung, Halsvenenstauung und in schweren Fällen Ansteigen des Gewichtes sowie Auftreten eines rechtsseitigen Pleuraergusses sind erste Anzeichen einer solchen Rechtsinsuffizienz. Mit Hilfe einer Volldigitalisierung, für deren Durchführung wir die „lanata“-Glykoside bevorzugen, Bettruhe und Verabfolgung einer salzarmen und flüssigkeitsbeschränkten Kost gelingt es, diesen Zustand immer zu beherrschen, vorausgesetzt, daß nicht eine Fehlkorrektur die Ursache des Herzversagens ist.

Ein Linksherzversagen deutet u.E. immer auf eine außergewöhnliche Linksbelastung, in erster Linie auf einen Links-Rechts-Shunt hin. Eine Reoperation ist dann sofort in Betracht zu ziehen und vermag den Patienten noch zu retten.

Wundheilungsstörungen haben wir selten gesehen. Sie sind jedoch bei schwer cyanotischen Fällen von Fallotscher Tetralogie häufiger, da infolge der vorausgegangenen Anoxie eine gewisse Unterfunktion und Schädigung einzelner Organe, besonders der Leber, vorzuliegen scheint.

Alle Kranken, besonders aber wiederum die, bei denen eine schwere Cyanose bestand, benötigen eine lange Erholungsphase von mindestens 6—12 Monaten nach der Operation. Die postoperative Digitalisierung ist unter Umständen in leichter Form über Monate fortzusetzen.

Unter diesen Umständen werden jedoch die Kranken nach den bisherigen Erfahrungen, die im Weltschrifttum bis zu 5 Jahren zurückliegen, später in der Mehrzahl vollkommen leistungsfähig und können ein weitgehend normales Leben führen.

Zusammenfassung

Nach einem kurzen historischen Überblick werden die pathologisch-anatomischen, hämodynamischen und klinischen Grundlagen der Fallotschen Tetralogie dargestellt.

Die chirurgische Behandlung der Fallotschen Tetralogie erstrebt heute mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine die vollständige Korrektur des Herzfehlers, obwohl Palliativeingriffe wie die Blalocksche Anastomose und die Brocksche Pulmonalklappenspaltung oder Infundibulumresektion in einzelnen Fällen noch ihre Berechtigung haben.

Zur Korrektur der Fallotschen Tetralogie ist in vielen Fällen die plastische Rekonstruktion des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels erforderlich, wozu die Verwendung von Kunststoffen notwendig ist. Tierexperimentelle Untersuchungen mit verschiedenen Stoffen, vor allem aus Ivalon, Teflon und homoioplastischer Aorta, zeigen, daß sich Teflongewebe am besten zur Verwendung als Wandbestandteil des Herzens eignet und inzwischen auch mit gutem Erfolg beim Menschen verwendet werden konnte. Auch die Verwendung von Pericard scheint in Frage zu kommen.

Die Erfahrungen bei der Korrektur der Fallotschen Tetralogie bei 80 mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine operierten Fällen sind nach anfänglichen Mißerfolgen heute durchaus ermutigend. Während von den ersten 30 Fällen noch 17 Kranke verstarben, gingen von weiteren 50 Kranken nur 10 verloren. Durch kritische Betrachtung der Todesfälle wird versucht, die Ursache der Mißerfolge klarzustellen.

Von 53 überlebenden Kranken sind heute 49 asymptomatisch und leistungsfähig, die übrigen 4 sind deutlich gebessert. Zur Objektivierung dieser Ergebnisse werden die postoperativen Befunde kurz angeführt.

In einem abschließenden Kapitel wird das heutige Verfahren zur Korrektur der Fallotschen Tetralogie, das sich auf die bisherigen Erfahrungen stützt, beschrieben. Dabei wird neben der operativen Technik besonders auch die postoperative Behandlung, die gerade bei der Fallotschen Tetralogie sehr wichtig ist, dargestellt. Schließlich wird auf die Möglichkeit von postoperativen Komplikationen und ihre Behandlung eingegangen.

Die Korrektur der Fallotschen Tetralogie hat heute trotz aller Probleme ihren festen Platz in der intrakardialen Chirurgie und bringt bei entsprechender Operationstechnik und Nachbehandlung gute Ergebnisse.

Lebenslauf

Am 28. November 1923 wurde ich, WERNER KLINNER, als Sohn des Bibliotheksbeamten FRANZ KLINNER und seiner Ehefrau MARGARETHE, geb. IHMANN in Neudorf Krs. Glatz, geboren. Von Ostern 1930 bis Ostern 1934 besuchte ich die kath. Volksschule in Breslau und trat dann in die Sexta des Staatl. St. Matthiasgymnasiums zu Breslau ein, das ich am 23. März 1942 mit dem Zeugnis der Reife verließ.

Von April 1942 bis Juli 1945 gehörte ich der Wehrmacht an. Während dieser Zeit studierte ich von Januar 1943 bis August 1944 vier Semester Medizin an der Friedrich-Wilhelm-Universität in Breslau und bestand dort am 16. 8. 1944 die ärztliche Vorprüfung.

Nach Entlassung aus amerikanischer Kriegsgefangenschaft konnte ich im November 1945 das Medizinstudium an der Philipps-Universität in Marburg a. d. Lahn fortsetzen und bestand dort am 12. März 1949 die ärztliche Staatsprüfung. Am 23. Februar 1950 promovierte ich bei Professor Dr. WIEDHOPF mit einer Arbeit über „Schulterarthrodese zur Behandlung von Schlottergelenken“ zum Dr. med.

Nach Tätigkeit als Medizinalpraktikant im Bakteriologischen Institut der Universität Marburg (Professor Dr. H. SCHMIDT) und in einer Landpraxis arbeitete ich vom 1. 1. 1950 bis 31. 12. 1951 im Pathologischen Institut der Universität Marburg (Professor Dr. H. HAMPERL) und seit 1. 1. 1952 an der Chirurgischen Universitäts-Klinik Marburg (Professor Dr. R. ZENKER), davon seit Juni 1953 als wissenschaftlicher Assistent. Von Juli 1957 bis Oktober 1958 weilte ich zu einem Studienaufenthalt in den USA und war zunächst am General Hospital in Buffalo und später an der Mayo-Clinic in Rochester, Minnesota, tätig. Dort beschäftigte ich mich vor allem mit Fragen der Herzchirurgie. Seit 1. 11. 1958 bin ich wissenschaftlicher Assistent an der Chirurgischen Universitätsklinik in München.

Seit dem 1. 3. 1957 bin ich mit SIBYLLE VAN DE LOO verheiratet. Aus dieser Ehe habe ich zwei Kinder.

